N° 13

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

LA SCLÉRODERMIE

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de médecine de Montpellier

LE 20 JANVIER 1886

Par Joseph MARTY

Né à Fleury (Aude)

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

MONTPELLIER
IMPRIMERIE FIRMIN ET CABIROU FRÈRES
Rues Durand et Levat

1886

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. CASTAN..... Doyen
GRASSET..... } Assesseurs
LANNEGRACE..... }

PROFESSEURS

Clinique médicale	DUPRÉ (✻ C. ✠).
Anatomie	BENOIT (✻ ✠).
Clinique médicale	COMBAL (✻ ✠).
Clinique des maladies mentales et nerveuses	CAVALIER (✻).
Physique médicale	MOITESSIER (✻).
Anatomie pathologique et histologie	ESTOR.
Médecine légale et toxicologie	JAUMES.
Clinique chirurgicale	DUBRUEIL (✻).
Chimie médicale et Pharmacie	ENGEL.
Hygiène	BERTIN-SANS.
Pathologie interne	CASTAN.
Thérapeutique et Matière médicale	GRASSET.
Botanique et Histoire naturelle médicale	PLANCHON (✻ ✠).
Physiologie	LANNEGRACE.
Clinique obstétricale et gynécologie	L. DUMAS.
Clinique chirurgicale	TEDENAT.
Opérations et appareils	GRYNFELTT.
Pathologie externe Chargé de cours,	CHALOT.

Doyen honoraire : M. BENOIT (O. ✻ ✠).
Professeurs honoraires : MARTINS (O. ✻), COURTY (✻), DUMAS (✻).

CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUES ANNEXES

Clinique des maladies des enfants	MM. BATLLE.
Clinique des maladies syphilit. et cutan.	GAYRAUD
Clinique des maladies des vieillards.	HAMELIN (✻).

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

Messieurs	Messieurs
GARIMOND.	BIMAR.
JACQUEMET.	MOSSÉ (✻).
GAYRAUD.	REGIMBEAU (✻).
De GIRARD.	BLAISE
SERRE.	BAUMEL.
CARRIEU.	VILLE
MAIRET.	GRANEL.
CHALOT.	

M. F.-J. BLAISE, *Secrétaire.*

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. DUPRÉ, *Président ;*
GRASSET, *Professeur ;*
BLAISE, MAIRET } *Agrégés.*

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur ; qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A MON PÈRE

A TOUS MES PARENTS

J. MARTY.

A M. le Professeur ESTOR

A. M. le Professeur TÉDENAT

J. MARTY.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

Le Professeur DUPRÉ

SÉNATEUR DES HAUTES-PYRÉNÉES
VICE-PRÉSIDENT DU CONSEIL GÉNÉRAL
COMMANDEUR DE L'ORDRE DE GRÉGOIRE-LE-GRAND
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
MÉDECIN EN CHEF DE L'HOPITAL S^{t}-ÉLOI

J. MARTY.

A MES MAITRES

A MES EXCELLENTS AMIS

les Drs Jacques **LAPEYRE**, Jean **BOIXO**, François **LOGNOS**
Louis **BOURGUET**, Joseph **FÉDOU**

Alphonse **BOULOUYS**, étudiant en droit

A TOUS MES AMIS

J. MARTY.

INTRODUCTION

Nous fûmes frappé, il y a deux ans, en suivant la visite de M. le professeur Combal, de l'aspect particulier que présentait une malade : sa peau, luisante, amincie, fortement appliquée sur les os et les parties sous-jacentes; la gêne qu'elle éprouvait à se mouvoir; ses mains, déformées, attirèrent tout de suite notre attention.

Le diagnostic connu, l'observation recueillie, le sujet étudié, nous nous sommes aperçu que cette observation différait en quelques points des faits publiés jusqu'ici, ou du moins qu'elle présentait quelques particularités rares et méritant par conséquent d'être signalées. Voilà pourquoi, malgré le nombre des travaux consacrés à la matière, malgré les écrits plus ou moins récents résumant une question qui depuis son origine a tellement préoccupé et préoccupe encore le public médical, nous n'avons pas hésité à choisir la Sclérodermie comme sujet de notre Thèse inaugurale.

Mais le cadre de la sclérodermie est vaste ; nous croyons, avec M. le professeur Grasset, à l'identité de cette maladie, au point de vue de sa nature, avec la trophonévrose faciale et la gangrène symétrique des extrémités : « De même, dit M. Grasset (1), qu'on ne fait plus de la scléro-

(1) Grasset et Apolinario, Montpellier méd., 1870, t. XL, p. 1.

dermie et de l'hémiatrophie faciale deux maladies distinctes, mais seulement deux manifestations possibles de la même maladie chez le même sujet ; de même nous croyons que la sclérodermie et l'asphyxie locale des extrémités ne sont pas deux maladies distinctes, mais seulement deux manifestations possibles de la même maladie chez le même sujet. »

Les trois maladies ne sont que des espèces d'un même genre, ou, pour parler le langage de l'Ecole, des actes morbides différents dépendant d'un même état morbide. Si donc un malade présente les symptômes superposés de la sclérodermie et de l'asphyxie locale ou de la trophonévrose faciale, on ne doit pas dire qu'il y a les deux maladies superposées, mais seulement une forme complexe d'une même maladie.

Tout en affirmant, dès le début, notre conviction à cet égard, nous ne pouvons avoir la prétention de traiter ici ces trois variétés d'un même fond morbide ; nous nous occuperons seulement de la sclérodermie au sens qui lui a été attribué jusqu'à ce jour ; et encore, vu l'amplitude du sujet, négligerons-nous quelques points traités à fond dans des thèses récentes, pour insister spécialement sur les parties qui nous paraîtront mériter le plus d'intérêt.

Qu'il nous soit permis, au début de cette étude, de remercier vivement M. le professeur Combal, qui a bien voulu nous autoriser à publier une observation recueillie sous sa direction dans le service de la clinique médicale.

Nous nous acquittons d'un devoir bien agréable en priant notre ami M. Rauzier, interne des hôpitaux, d'accepter ici tous nos remerciements pour les bons conseils qu'il nous a prodigués, et qui nous ont permis de mener à bonne fin certaines parties difficiles de notre modeste travail.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

LA SCLÉRODERMIE

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

Nous insisterons peu sur cette partie du sujet, à laquelle de longs développements ont été consacrés dans des travaux récents, en particulier dans la thèse de Coliez (1), qui, dans une analyse des plus consciencieuses, a résumé jusqu'aux séances de la Société de biologie. Nous nous contenterons de résumer à notre tour et à notre façon cet historique en soulignant seulement les points essentiels.

La sclérodermie est une maladie nouvelle, ou plutôt une maladie décrite récemment; l'année 1845 et le nom de Thirial marquent le début de son étude; avant cette époque et cet

(1) Coliez, Thèse de Paris, 1873.

auteur, s'il est possible de retrouver dans la science quelques observations isolées de sclérodermie, on ne trouve rien qui soit destiné à en expliquer la nature, à la distinguer des maladies qui offrent avec elle certains rapprochements, à lui donner en un mot une place à part dans le cadre nosologique.

On a voulu faire remonter à Hippocrate (1) la description de la maladie ; c'est aujourd'hui une tendance générale de ne croire un historique complet que s'il remonte jusqu'au Père de la médecine; Hippocrate a tout décrit, et, si l'on ne trouve pas, c'est qu'on a mal cherché. On torture les anciens, et on arrive souvent à des résultats absurdes, lorsqu'on voit par exemple, dans un fragment de phrase détaché de tout ce qui l'entoure, la description certaine (nous allions dire complète) d'une maladie. Le seul avantage de cette manière de faire est de prêter à des discussions sans fin; mais, là où il y a des faits précis à citer et des discussions sérieuses à établir sur des questions de pathogénie, il est permis de laisser de côté les discussions un peu oiseuses pour s'occuper du plus important.

Nous négligerons donc de rechercher si l'Athénien d'Hippocrate était bien atteint de sclérodermie, si la *stegnose* de Galien et d'Avicenne répond bien à cette maladie, si l'*obstruction cutanée* des anciens peut y être rapportée.

Les deux premières observations auxquelles on puisse raisonnablement s'arrêter sont celles de Zacutus Lusitanus et de Diemerbrœck; et encore ne serait-il pas difficile de discuter la nature de l'affection que décrivent ces auteurs; aussi avons-nous tenu à les rapporter.

Observation de Zacutus Lusitanus (2), intitulée : « Peau

(1) Hippocrate, trad. Littré, liv. des Epidémies, chap. IX, t. V.

(2) Zacutus Lusitanus, 1642, Praxis medica admiranda, lib. III, obs. C, p. 119.

très indurée dans sa totalité, comparable à l'écorce d'un arbre. » — Une femme, affectée d'obstruction squirrheuse des viscères, fut subitement atteinte d'un endurcissement de la peau, laquelle prit par sa dureté et son épaisseur l'aspect d'un cuir de bœuf ou d'une écorce d'arbre. Cette femme était contrainte de rester au lit, ne pouvant remuer ni pied ni main ; elle avait le visage tuméfié. Par l'emploi de sudorifiques, sa peau devint plus souple ; des fonticules placés aux cuisses, un régime atténuant, parvinrent à la rétablir.

Observation de Diemerbrœck (1). — Une femme pouvait encore mouvoir un peu ses membres, mais sa peau tout entière était roide et tendue comme la peau d'un tambour ; la peau était froide et insensible, au point que, piquée ou brûlée, elle ne donnait lieu à aucune sensation douloureuse ; mais si l'aiguille pénétrait plus profondément et allait jusqu'aux muscles, la douleur se faisait sentir.

En 1755, Curzio (2), de Naples, dans une lettre adressée à l'abbé Nollet, rapporte une observation évidente de sclérodermie.

Lorry (3), en 1777, décrit un fait analogue sous le titre de «Crassities substantiæ cutis».— Henkel (4), en 1809, en publie un cas.— Pierquin, la même année, un autre, sous le nom de « Phlegmatia alba dolens. » — Fantonetti (5), de Milan, en 1836, en rapporte une observation détaillée.— Alibert, enfin, avant Thirial, décrit, sous le nom de « Scrofule-momie ou momie rhumatismale », une affection qui est probablement la scléro-

(1) Diemerbrœck, Anatome, 1660, lib. VII, de Nervis, p. 536.

(2) Curzio, obs. trad. dans le Mémoire de Gintrac, 1847.

(3) Lorry, de Morbis cutaneis, 1777.

(4) Henkel, Handbuch für Erkentniss, 1809. Analyse in Arch. gen. de Med., 1854, t. IV.

(5) Fantonetti, Ephémérides des sc. méd., 1836.

dermie; aussi certains auteurs, en particulier Charcot, Besnier et Leroy, attribuent-ils à Alibert, plutôt qu'à Thirial, la première description détaillée de la maladie.

Si la maladie d'Alibert prête à quelques discussions, il n'en est plus de même de l'acte morbide décrit par Thirial (1); ce dernier publie, en 1845, dans le *Journal de médecine de Paris*, un mémoire intitulé : « Sclérème des adultes comparé à celui des nouveaux-nés ». Il rapporte des observations personnelles fort bien prises, portant sur deux jeunes filles, et recueillies dans le service de Trousseau. Alors que ses prédécesseurs n'avaient fait que rapporter des faits, et encore des faits discutables pour la plupart, Thirial reconnaît là une maladie nouvelle ; il cherche à la différencier de l'œdème des nouveaux-nés et en tente l'explication pathogénique. Aussi peut-on dire avec raison qu'il a constitué la sclérodermie comme individualité morbide et lui a fait prendre rang dans le cadre nosographique sous le nom de « Sclérème des adultes ».

Deux ans après, en 1847, une série de travaux sont publiés sur le sclérème, et la *Revue médico-chirurgicale* de cette époque en rapporte le plus grand nombre.— Grisolle (2) décrit « un cas rare de maladie de la peau avec érythème chronique ». — Forget (3), de Strasbourg, rapproche de l'observation de Grisolle un cas qu'il a observé, et s'intitule pompeusement l'inventeur de la maladie, comparant sa découverte à celles de Hunter, Bright et Jenner ; dans une étude d'ailleurs fort bien faite, il donne à la maladie qu'il croit nouvelle les noms de *chorionitis* (de *chorion*, élément fibreux de la peau,

(1) Thirial, Journal de méd. de Trousseau, mai et juin 1845, t. III, p. 137.

(2) Grisolle, Gazette des hôpitaux du 29 avril 1847.

(3) Forget, Mémoire sur le chorionitis ou la sclérosténose cutanée, Revue méd. chir., 1847, t. II, p. 16.

et *itis*, terminaison indiquant l'inflammation), ou de *scléros-téno*se *cutanée* (de σκληρὸς, dur, et στενος, étroit), pour ceux qui nieraient l'élément inflammatoire auquel il se rattache dans la discussion pathogénique.

Quelques mois après, paraît dans l'*Union médicale* un nouveau travail de Thirial (1), qui publie une autre observation et revendique pour lui la découverte d'une maladie à laquelle il n'attache pourtant pas autant d'importance que Forget. La revendication de Thirial est juste, et, malgré l'importance du travail de Forget, la priorité appartient à l'auteur du mémoire paru en 1845. — Gintrac (2), de Bordeaux, cette même année, rapporte dans la *Revue* deux cas nouveaux et fait connaître les observations de Zacutus Lusitanus, Diemerbrœck, Curzio et Fantonetti ; son travail est plutôt une compilation et un résumé qu'une œuvre originale. Il propose pour la maladie nouvelle le nom de *sclérodermie* (de *scleros*, dur, et *derma*, peau).

Enfin, Putégnat (3), de Lunéville, et Bouchut (4) publient des observations intéressantes.

De 1847 à 1871, les observations se succèdent, et l'on retrouve même quelques bonnes monographies ; mais on n'observe pas de ces poussées vigoureuses, de ces discussions brûlantes qui épuisent une question en quelques années.

En 1850, Rilliet (5) publie un cas observé sur un enfant dans la clientèle de Pélissier, à Genève. — En 1854, Addison (6)

(1) Thirial, Union médicale, 1847, p. 422, 430 et 614.

(2) Gintrac, note sur la sclérodermie, Revue méd. chir., 1847, t. II, p. 263.

(3) Putégnat, sur le chorionitis ou la sclérosténose de la peau, Revue méd. chir., 1847, t. II, p. 267.

(4) Bouchut, Gazette médicale du 25 septembre 1847.

(5) Rilliet, Revue méd. chir., 1848.

(6) Addison, On the keloïd of Alibert and on the true keloïd, Med. chir. transaction, 1854, t. XXXVII, p. 38.

fait une étude analytique de la maladie, compare la lésion cutanée à la chéloïde et lui donne le nom de *chéloïde d'Alibert*. — Gillette (1), la même année, réunit et compare, dans un très bon travail, les quatorze faits connus à ce moment. — Hugo Fiedler (2), en Allemagne, et M. Donnel (3), à Dublin, s'occupent du côté pathogénique de la question.

En 1861, Arning (4), dans un travail intitulé : « Etude pour servir à l'histoire du scleroderma adultorum », réunit vingt observations, dont quatre seulement empruntées à la presse médicale de son pays. La même année, Lasègue (5) fait connaître, dans une excellente monographie, des faits recueillis dans la littérature étrangère. Fœster (6) et Verneuil font faire les premiers pas à l'anatomie pathologique de l'affection.

Nous ne ferons que signaler les travaux d'Auspitz (7), Villemin (8), Heusinger (9), Rassmüssen (10), Auzilhon (11), etc.

La thèse d'Horteloup (12) mérite une mention spéciale, à cause du soin que l'auteur a mis à rechercher la pathogénie du sclérème.

En 1871, les travaux se multiplient, et à la Société de biologie

(1) Gillette, du Sclérème simple, archiv. de méd., 3e série, t. IV, p. 657, juillet 1854.

(2) Hugo Fiedler, Atrophie des Zellgewebes, etc., Deutsche klinik, 1855, n° 34.

(3) M. Donnel, Dublin hôpital gaz., février 1855.

(4) Arning, Beitrage zûr Lehre vom med. Zeitschrift, B-d. II, S. 186, 1861.

(5) Lasègue, Archiv. de méd., 5e série, 1861, t. XXVIII, p. 721.

(6) Fœster, Zur Pathol. anat. d., etc., Würzburger med. Zeitschrift, B-d. II, S. 294.

(7) Auspitz, Journal de méd. de Vienne, 1864.

(8) Villemin, Gazette hebd., 1864.

(9) Heusinger, Arch. für Pathol. anat., t. XXII, lib. III.

(10) Rassmüssen, Hospitals Tidende, 1867.

(11) Auzilhon, Montpellier médical, 1869, p. 315.

(12) Horteloup, Thèse de Paris, 1865.

une impulsion nouvelle est donnée à la question ; c'est ici le début de ce qu'on peut appeler l'ère actuelle de la sclérodermie. Des mémoires importants sont lus cette année-là et les deux années suivantes à la Société, par Ball (1), Liouville (2), Dufour (3), Hallopeau (4), et des discussions intéressantes s'élèvent, auxquelles prennent part Charcot (5), Vulpian, Dumontpallier, Chalvet, Lépine (6), Laborde. — En dehors de la Société de biologie, citons le travail d'Hillairet (7) publié dans les *Annales de dermatologie et de syphiligraphie*, et à l'étranger les travaux d'Emminghaus (8), Neumann (9), Hébra (10), etc.

Depuis cette période féconde et l'élan donné par la Société de biologie, le chiffre des communications faites aux diverses sociétés savantes est devenu innombrable, et le nombre des thèses publiées sur la matière prouve mieux que toute autre chose la fécondité du sujet. Citons en particulier la thèse de Coliez, déjà indiquée, la thèse de Lagrange (11), qui renferme ce que l'on sait de plus net sur l'anatomie pathologique de la sclérodermie, les thèses de Viaud (12) et de Lamache (13), la récente thèse d'agrégation de Leroy (14).

(1) Ball, Société de biologie, 1871, p. 43.
(2) Ball et Liouville, Société de biologie, 13 décembre 1873.
(3) Dufour et Vulpian, Société de biologie, 1871, p. 179.
(4) Hallopeau, Société de biologie, 7 décembre 1872.
(5) Charcot, Société de biologie, 1871, p. 63.
(6) Lépine, Société de biologie, 1873, p. 146.
(7) Hillairet, Annales de dermatol. et de syphil., 1872, p. 322.
(8) Emminghaus, Deutsche Arch. für klinische medicin., vol. XI, 1re partie, 1872.
(9) Neumann, Lehrbuch der Hautkrankheiten, 2e édit., 1873.
(10) Hébra, Malad. de la peau, trad. par Doyon, 1874.
(11) Lagrange, Thèse de Paris, 1874.
(12) Viaud, Thèse de Paris, 1876, p. 87.
(13) Lamache, Thèse de Montpellier, 1876.
(14) Leroy, Thèse d'agrégation, 1883.

A côté des dissertations inaugurales, signalons les études empruntées aux publications périodiques, les leçons de Hardy (1), Vidal (2), Hillairet (3), enfin l'observation remarquable publiée par MM. Grasset et Apolinario (4), qui, au point de vue de la pathogénie et en quelque sorte de la spécificité morbide, éclaire d'un jour nouveau l'histoire de la sclérodermie.

On a vu, dans le cours de cet aperçu historique, que des noms différents ont été adaptés par les auteurs à la maladie qui fait le sujet de cette étude. Suivant les époques et suivant les idées qui ont eu cours sur sa nature, on a proposé telle ou telle dénomination ; elle a reçu en particulier les noms suivants : sclérème des adultes (Thirial), chorionitis ou sclérosténose cutanée (Forget, Putégnat), chéloïde vraie (Addison), sclérémie (Alibert), sclérodermie (Gintrac, Valleix, Horteloup, Bazin), troubles trophiques de la périphérie du corps multiples et disséminés (Liouville), sclérome cutané (Follin), trophonévrose disséminée (Hallopeau). — Sans perdre du temps à discuter ces diverses appellations, nous nous en tiendrons à la dénomination presque universellement admise de sclérodermie, qui, sans rien préjuger de la nature de l'affection, indique seulement un fait constant : l'altération de la peau.

(1) Hardy, Gazette des hôpitaux, 1877, p. 216, 242.

(2) Vidal, Soc. méd. des hôp., 1875. — Gaz. méd. de Paris, 1877. — Gaz. des hôp., 10 octobre 1878.

(3) Hillairet, Progrès médical, 1878, p. 793, 858.

(4) Grasset et Apolinario, loc. cit.

CHAPITRE II

ETUDE CLINIQUE

I. *Symptomatologie*

« Il existe, dit Hallopeau (1), une maladie caractérisée par l'apparition en différentes régions de lésions qui aboutissent à l'atrophie des téguments et des parties sous-jacentes; elle débute par des troubles vaso-moteurs, des douleurs vagues et des lésions papulo-érythémateuses, quelquefois ulcéreuses des téguments ; plus tard les articulations se prennent et s'ankylosent; la peau s'atrophie, se décolle, se rétracte et devient pour ainsi dire trop étroite pour contenir les parties sous-jacentes ; les orifices naturels se rétrécissent ; au bout d'un certain temps les altérations envahissent enfin le squelette, et l'on peut voir aux extrémités des membres des os entiers disparaître par un travail de résorption lente. » Ce tableau résumé, emprunté à un maître, donne une idée parfaitement exacte de l'appareil symptomatique auquel nous allons consacrer quelques développements.

Il est des maladies dans lesquelles les symptômes généraux dépassent de beaucoup en intensité les manifestations locales et attirent de prime-abord l'attention ; on est plutôt frappé,

(1) Hallopeau, Société de biologie, 1872, p. 91.

lorsqu'on examine un rhumatisant ou un typhique, par l'altération de l'état général que par les manifestations articulaires ou abdominales. Dans d'autres maladies, telles que la pneumonie, les lésions cardiaques, les phénomènes locaux et généraux sont également importants à considérer. Dans la sclérodermie, au contraire, on est frappé par les modifications locales, et surtout les modifications portant sur le système cutané: on constate des désordres physiques, des altérations fonctionnelles d'ordre purement mécanique ; quant aux altérations de l'état général, elles sont rares, secondaires, et ne surviennent le plus souvent qu'à une période avancée de la maladie.

Les *symptômes physiques* portent principalement sur l'état de la *peau* ; on peut dans certains cas constater des altérations matérielles d'autres organes, mais la seule lésion de la peau est constante et caractéristique : « Le sclérème, dit Thirial (1), consiste dans une induration toute spéciale, ayant son siège dans une étendue plus ou moins considérable de l'enveloppe cutanée, induration accompagnée d'une tension, d'un certain degré d'immobilité et d'un état de gêne dans les parties affectées ; tel est le phénomène pour ainsi dire unique de la maladie.»

La peau est luisante, indurée, tendue, et présente souvent dans sa coloration et sa température diverses modifications.

A la vue, et sans parler encore des modifications que présente la physionomie, l'*aspect* de la peau est étrange ; elle est unie, brillante, comme tannée ; Putégnat la compare à la basane ; Forget, aux têtes desséchées que les voyageurs rapportent des pays méridionaux.

Sa *coloration* est variable : dans des cas rares elle reste normale ; notre observation en est un exemple ; mais la plupart du temps on y remarque des *taches*; celles-ci sont tantôt

(1) Thirial, Union médicale, 1847, p. 422.

blanchâtres, tantôt foncées. Les premières, fréquentes, apparaissent souvent comme phénomène initial ; elles sont irrégulières, dures, symétriques, de dimensions très différentes ; « on dirait des cicatrices de brûlures très profondes » (Hallopeau). Les taches foncées présentent une coloration rougeâtre ou brunâtre, souvent comparable à celle de la maladie d'Addison et constituant la mélanodermie de Lépine. — Thirial a basé sur ces différences de coloration sa division des sclérèmes en sclérème à coloration blanche et sclérème à coloration brune, ce dernier caractérisé en outre par une sécheresse particulière de la peau. Cette classification, basée sur un seul phénomène d'ordre secondaire, est purement artificielle; le criterium est des plus défectueux, car on a souvent observé la transformation de taches blanchâtres en taches brunes ou rougeâtres ; enfin on a vu dans certains cas des taches foncées se développer en même temps que des taches blanches et à côté de ces dernières. De là on peut conclure que la nature des taches est identique, et que leur coloration variée n'est qu'une affaire de pigment en plus ou en moins ; certaines observations permettraient de croire qu'elles sont des degrés successifs d'un même processus, les taches foncées caractérisant une période plus avancée. — Nordt (1) divise, au point de vue anatomo-pathologique, les taches foncées en deux catégories : celles qui s'effacent à la pression, et qui seraient dues à des dilatations vasculaires (taches rouges de Putégnat), et celles qui ne disparaissent pas à la pression, constituées par une accumulation de pigment dans le tissu cellulaire et sur les parois des vaisseaux. — Auspitz explique la coloration foncée de certaines taches par la stase du sang dans les veines qui seraient comprimées par les tissus indurés. —

(1) Nordt, Uber das einsache Sklerod. Arch. für pathol. anat. t. XXII, 1861.

Lépine (1) fait remarquer avec raison que la coloration des individus atteints de sclérodermie est, dans bien des cas, identique à celle des sujets atteints de maladie d'Addison, et il attribue la pigmentation dans les deux cas à la même influence pathogénique.

Si les sensations fournies par la vue sont déjà caractéristiques, les signes tirés du toucher le sont bien davantage. — La peau est *indurée*, raccornie; c'est là le caractère marquant, essentiel; la sensation qu'elle procure a été diversement interprétée: on a successivement comparé sa consistance à celle de la cire (Thirial), du carton, du cuir desséché, de l'écorce d'arbre, du parchemin, de la pierre, du marbre (Bouchut), du cadavre congelé (Rilliet); N. Guillot déclare qu'elle tient le milieu entre celle du bois et celle du cuir. Cette dureté n'est pas seulement apparente, et, soit dans les autopsies, soit dans les opérations (incisions, débridements) qu'on a eu l'occasion de pratiquer sur le vivant, on a pu se rendre compte de sa réalité. Le bistouri s'enfonce difficilement dans les tissus; Curzio raconte que, lorsqu'il pratiquait une saignée chez sa malade, la lancette se recourbait et refusait de pénétrer dans les téguments; Rilliet eut de la peine à perforer la peau avec une épingle acérée. — L'induration n'est pas toujours généralisée, et, dans l'observation de Thirial en particulier, elle n'atteint ni la partie antérieure de la face, ni les bras, ni les mains; d'autres fois la limitation est différente.

La peau ainsi indurée est aussi *tendue* et rétractée; les plis naturels ont disparu; on ne peut ni la pincer ni la faire glisser sur les parties sous-jacentes; en même temps elle semble exercer sur ces dernières une forte constriction. Les

(1) Lépine, Société de biologie, 1873, p. 146.

organes superficiels, les mamelles par exemple, subissent de la sorte une atrophie complète.

Dans presque toutes les maladies où l'on observe une induration de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané, on constate en même temps une augmentation dans l'*épaisseur* des téguments; dans le phlegmon superficiel par exemple, dans l'œdème prononcé, dans l'éléphantiasis, la peau est dure et épaissie. Dans la sclérodermie, le phénomène inverse se produit, et on observe le plus souvent un amincissement notable; cependant il n'y a là rien d'absolu, et Thirial, Natalis Guillot, ont rapporté des faits dans lesquels l'épaisseur de la peau avait indiscutablement augmenté.

La *température* des téguments est susceptible de certaines modifications; mais ici les divergences qui existent entre les auteurs prouvent bien la variabilité des phénomènes. Thirial et Gillette ont trouvé la température normale; Curzio et Rilliet ont constaté un abaissement notable; enfin, la plupart des auteurs ont observé un refroidissement habituel des mains à peau sclérosée; les extrémités de la malade dont nous rapportons l'observation étaient ordinairement froides et donnaient la sensation de peau de serpent. Dans le cours des poussées inflammatoires, comme nous en rapportons deux exemples, la température locale s'élève, et les symptômes de l'état aigu se substituent à ceux de la maladie chronique.

Les *annexes de la peau* ne sont pas épargnées par le processus morbide; Verniek et Dufour ont signalé des modifications du côté des cheveux, qui deviennent secs et cassants; Charcot a trouvé les poils également altérés; enfin, dans des cas nombreux, on a constaté une atrophie des ongles.

Les *muqueuses* présentent dans bien des cas des altérations analogues à celles de la peau; ce qui contribue à justifier, au point de vue pathologique, les rapports que l'on a établis, au point de vue physiologique, entre les téguments

interne et externe. La muqueuse linguale a été trouvée dure et rétractée, et dans notre observation on constate une induration particulière des couches superficielles de la langue.

Les os et les articulations offrent souvent, surtout au niveau des extrémités, des modifications considérables. Dans certains cas ce sont des modifications dans la direction, d'ordre tout mécanique au début, dues à la rétraction de la peau ; le type habituel des déformations qui en résultent est la flexion ; pour les extrémités supérieures, c'est la main en griffe. Plus tard l'inflammation des extrémités osseuses peut survenir et provoquer des ankyloses. D'autres fois le processus est vital et organique d'emblée ; les os sont frappés au même titre que la peau et dans le même sens ; on voit les phalanges s'atrophier, se raccourcir et quelquefois même disparaître en totalité, sans suppuration, par un phénomène de résorption encore mal élucidé (Hallopeau, Hardy, Ball et Liouville).

Quel que soit le mécanisme des altérations osseuses, il en résulte, dans tous les cas où elles existent, des déformations qui doivent prendre rang dans le cadre des symptômes physiques inconstants de la maladie.

Des modifications organiques semblables à celles que nous venons de décrire ne peuvent exister sans qu'un retentissement se produise du côté des fonctions auxquelles président les organes atteints. Les symptômes physiques étant décrits, nous allons passer en revue la série des *symptômes fonctionnels.*

La *motilité* doit être surtout altérée par une maladie qui porte essentiellement son action sur la peau, les os et les articles; En effet, dès le début, les malades se plaignent d'une gêne dans les mouvements de la partie envahie, gêne qui dégénère peu à peu en une impotence fonctionnelle complète. L'altération motrice est surtout sensible à la face, au cou et aux membres, car ces parties sont à la fois les plus

apparentes et les plus fréquemment atteintes. Les mouvements de la face, pour lesquels la peau joue un si grand rôle, deviennent impossibles, et la physionomie garde un masque d'immobilité perpétuelle ; le facies des malades est étrange : on dirait, en voyant leur peau tendue, luisante, fortement appliquée sur le squelette, en n'observant sur leur visage aucun reflet des passions qui agitent constamment le cœur de l'homme, qu'on se trouve en présence d'une figure de cire (Follin) ou d'une tête de marbre (Bouchut). On constate un rétrécissement notable des orifices naturels : la bouche est étroite, elle s'ouvre difficilement et ne livre qu'avec peine passage aux aliments ; l'orifice palpébral est étroit, déformé ; le muscle de Horner n'est plus capable d'attirer les points lacrymaux dans le lac lacrymal, et les larmes s'écoulent sur le visage (Gillette) ; la paupière inférieure est attirée en dehors par la rétraction de la peau ; le nez est effilé, aminci, échancré sur son bord libre ; il ressemble, suivant la comparaison de Charcot, au nez atteint de lupus exedens dont la rougeur a disparu.

Ces modifications de la face ne s'observent pas dans tous les cas de sclérodermie ; elles font défaut dans certaines formes qui portent uniquement sur les extrémités. Thirial cite une disposition curieuse : dans une de ses observations, la partie antérieure de la face jusqu'à la limite des régions malaires était seule épargnée ; le nez, les paupières, la bouche, ne présentaient aucune modification.

Les mouvements de la bouche et des organes qu'elle renferme sont gênés, non seulement par suite de l'étroitesse de l'orifice, mais aussi par suite de l'extension à la muqueuse buccale et à la langue des altérations cutanées. Le mouvement de propulsion de la langue est quelquefois impossible ; un malade de Thirial comparait la sensation fournie par cet organe à celle d'un morceau de bois et craignait de la casser

en la tirant. La mastication et la déglutition sont rendues très difficiles dans ces cas-là.

Les mouvements du cou sont habituellement gênés, mais ils ne le sont pas tous également; l'extension et les mouvements de latéralité, c'est-à-dire ceux qui nécessitent un effort, sont les plus atteints ; la flexion, au contraire, se produit passivement sous l'influence de la pesanteur. Aussi les malades se présentent-ils ordinairement la tête fléchie et ont-ils besoin d'un effort violent, et souvent d'une intervention artificielle pour la relever.

L'impotence fonctionnelle est particulièrement sensible aux membres ; au début, ce n'est qu'un peu de raideur ; puis la gêne s'accentue, et, quand les déformations sont survenues, l'impotence est souvent complète. L'extension et l'abduction sont toujours les mouvements les plus difficiles à exécuter. Les doigts présentent les deux dernières phalanges, entre elles en ligne droite, fléchies sur la première, qui est à son tour fléchie sur le métacarpien correspondant ; ils ne peuvent être redressés que par artifice. Le type des déformations du poignet et du coude est aussi la flexion, et pour ce dernier la supination est aussi difficile que l'extension. Quant à l'épaule, l'élévation et surtout l'abduction présentent le plus de difficultés. Enfin la marche est considérablement gênée quand le cou de pied est atteint.

Quand l'ankylose est survenue, quelle que soit l'articulation envahie, tout mouvement est évidemment impossible.

Un fait rare, curieux à signaler et qui a été rapporté par Bouchut, est l'extension de la lésion cutanée à la verge, d'où érection difficile et particulièrement douloureuse.

La motilité étant aussi atteinte, il semblerait que la *sensibilité* dût l'être également ; il n'en est rien, et Thirial, Grisolle, Forget, ont insisté sur le défaut de rapport entre les deux fonctions dans l'espèce. Cependant, si le principe est vrai

dans la grande majorité des cas, il existe quelques exceptions, et l'anesthésie, ou du moins une diminution notable de la sensibilité de la peau est notée par divers auteurs (Gintrac, Rilliet, Auspitz, Fœrster, Neumann, Emminghaus, Grasset et Apolinario).

Les organes des sens, qui ont avec la peau des relations marquées et des analogies évidentes, ne présentent pour la plupart aucune altération de leur sensibilité spéciale ; l'odorat, le goût, l'ouïe, ne sont nullement atteints ; la sensibilité tactile est quelquefois diminuée, en particulier dans notre observation. La vue est facilement troublée, et les malades éprouvent une sensation de traction en arrière des globes oculaires ; mais ici la lésion paraît due à un vice circulatoire, et Landolt, qui a pratiqué l'examen ophthalmoscopique chez un de ces amaurotiques, a constaté une ischémie rétinienne.

Les *douleurs spontanées* sont rares dans la sclérodermie; les malades se plaignent plutôt d'un sentiment de gêne, de tension, de froid (Ball, Lasègue, Dufour, Coliez, Neumann), que d'une douleur véritable. Dans quelques cas toutefois, la douleur a été notée parmi les symptômes observés dans le cours de la maladie (Hallopeau, Hillairet). Quant aux douleurs qui marquent souvent le début de la sclérodermie, nous insisterons là-dessus en décrivant la marche de l'affection.

Les *sécrétions* sont quelquefois modifiées, mais dans des sens variables : Forget, Gillette, Köhler, Ball, n'ont pas noté d'altérations ; Thirial signale des sueurs nocturnes ; Arning, Paulicki, Mossler, des sueurs généralisées ; ce dernier phénomène est très apparent chez la malade dont nous rapportons l'observation ; Marrotte, Dufour, Vidal, ont observé seulement une augmentation de sueur locale, portant sur les extrémités. D'un autre côté, Curzio insiste sur la suppression complète de la sueur chez sa malade ; Guillot, Rilliet, Fœster, ont cons-

taté une diminution notable de la sécrétion sudorale ; Coliez, dans un cas, a vu la sécrétion disparaître, puis se rétablir progressivement.

Nous en avons fini avec la description des symptômes locaux, physiques et fonctionnels ; il reste à nous occuper maintenant des *symptômes généraux*, c'est-à-dire des modifications que les grandes fonctions, les fonctions générales, peuvent avoir éprouvées sous l'influence des altérations locales dont nous nous sommes occupé.

Les auteurs s'accordent généralement à reconnaître que l'état général reste habituellement indemne dans la sclérodermie. Si l'on veut dire par là qu'il n'y a ni fièvre ni troubles digestifs, circulatoires ou nerveux, la proposition est rigoureusement vraie ; mais si l'on tient compte de l'état de faiblesse des malades, de leur amaigrissement considérable, de la dépression morale qui résulte de leurs infirmités, ce principe, qui en lui-même n'a d'ailleurs rien d'absolu, doit subir de bien nombreuses exceptions : « Nous rencontrons plus souvent qu'on ne l'avait supposé, dit Lasègue, une sorte d'état cachectique assez vague, se rapprochant de l'état scrofuleux, se traduisant par des douleurs vagues, mais surtout par des lésions cutanées, éruptions ou ulcérations. »

La *faiblesse,* un sentiment de fatigue, le besoin de repos, sont fréquents chez les malades atteints de sclérodermie, surtout généralisée ; à une période avancée de la maladie (notre malade en est un type), la marche devient impossible, la tête se fléchit sur la poitrine par l'action de la pesanteur, et cela, non seulement par suite de l'altération cutanée, mais encore par suite d'une faiblesse véritable. Ce qui le prouve, c'est que les parties non envahies par la lésion participent à l'atonie générale. Ce qui le prouve encore, et ce qui l'explique, c'est l'*amaigrissement*, qui devient considérable, squelettique, malgré une alimentation abondante et bien tolérée.

Les *fonctions digestives* se maintiennent en bon état ; l'appétit est conservé, quelquefois même exagérée ; on a noté dans un cas du pyrosis. La digestion stomacale est parfois un peu difficile, et les malades éprouvent une sensation de gêne à l'épigastre ou de tension de l'abdomen au moment du passage des aliments ; mais c'est là une gêne purement mécanique. La digestion intestinale s'accomplit normalement, et les seuls troubles constatés siègent au niveau du sphincter anal ; dans quelques observations, et dans la nôtre en particulier, les malades ne pouvaient résister longtemps au besoin d'aller à la selle ; ils étaient obligés de le satisfaire dès qu'il se faisait sentir, sous peine d'évacuations involontaires.

La *fonction respiratoire* est habituellement normale au repos ; mais sous l'influence d'un effort, d'une fatigue quelconque, après le repas, on a noté un peu de dyspnée.

La *circulation* s'accomplit régulièrement ; la température centrale ne subit aucune modification ; le pouls est normal, quelquefois difficile à compter, par suite de la dureté des téguments qui recouvrent l'artère (Rollet, Mac-Donnel). Dans quelques cas on a signalé des palpitations (Mac-Donnel, Alibert), de l'œdème (Thirial, Putégnat, Lebreton).

Le *système nerveux* n'a présenté aucune altération dans la majorité des cas. L'intelligence est nette, et les malades peuvent assister de la sorte avec leur pleine connaissance à la détérioration progressive de leur être. Eulenburg signale dans son observation des troubles mentaux ; l'aliénation mentale, des hallucinations, la lipémanie, sont notées dans les faits de Coliez, Lallier et Vidal.

La *fonction urinaire* s'accomplit régulièrement, mais nous signalons du côté du sphincter vésical les mêmes troubles que du côté du sphincter anal. Quant aux urines, dont l'exa-

men, à l'inverse des allégations de Leroy (1), a été pratiqué un grand nombre de fois, elles sont habituellement normales dans tous leurs éléments.

La *physiologie utérine* subit peu de modifications du fait de la sclérodermie : la *menstruation* est généralement régulière (Gillette, Dufour) ; cependant, dans un cas, Casanova a observé la suppression des règles, et Nordt une dysménorrhée douloureuse ; dans notre observation on constate des troubles très remarquables de la fonction menstruelle pendant le cours de la maladie. Nous verrons plus loin le rôle qu'on a voulu faire jouer aux désordres utérins dans l'étiologie de la sclérodermie. — La *grossesse* est possible, et Dufour rapporte un fait où la femme accoucha à terme, malgré une induration très accentuée des parois abdominales. Dans le fait que nous rapportons, une grossesse s'est également produite, mais la malade a accouché avant terme.

Complications. — La peau étant surtout et constamment frappée dans la sclérodermie, il est facile de conclure à priori que la plupart des complications devront porter sur les téguments. Et en effet, outre les modifications cutanées déjà décrites qui sont habituelles, on constate souvent d'autres altérations d'ordre variable qui viennent se greffer sur les lésions existantes et assombrir plus ou moins le pronostic. Nous allons passer successivement et brièvement en revue ces complications, qui, si elles dépendent d'un fond morbide unique, présentent, au point de vue morphologique, les plus grandes différences, depuis le simple érythème jusqu'aux ulcérations les plus profondes.

L'érythème a été signalé par Thirial et Marrotte : « Des taches rouges, dit Hallopeau dans son observation, apparurent à plusieurs reprises sur les mains ; certaines d'entre elles

(1) Leroy, loc. cit., p. 31.

se recouvraient de croûtes minces; quand elles disparaissaient, il restait à leur place une tache blanchâtre, au niveau de laquelle la peau semblait comme rétractée. »

Nordt a observé des *vésicules* qui peuvent être rapprochées des éruptions d'*herpès* décrites par Dufour et Marrotte. — Bazin a constaté un *zona*; d'autres auteurs, un *pemphigus* avec épaississement épidermique tout autour, dans les points exposés au frottement. — Gillette a vu à plusieurs reprises de l'*ecthyma*, qui s'est présenté, tantôt sous forme de simples pustules, tantôt sous forme de plaques. — Enfin, Oulmont, Fournier, Raynaud, ont observé des pétéchies et même du purpura généralisé.

A la suite de ces éruptions diverses, il se produit souvent des *ulcérations*; presque tous les auteurs en signalent des exemples; citons, entre autres, les observations de Ball, Fœrster, Vernicke, Dufour, Mossler. Ces solutions de continuité ne diffèrent des plaies vulgaires que par l'absence d'une abondante suppuration; il s'en écoule un peu de pus séreux, mal lié, dont l'émission est tenace et persistante. Les ulcérations sont tantôt superficielles et constituées par la simple destruction de l'épiderme, tantôt profondes, surtout au niveau des articulations, et nécessitant dans certains cas l'amputation de la partie ulcérée (Horteloup, Viaud). La guérison des ulcérations est souvent lente et difficile; elles laissent après elles des *cicatrices* étoilées, ressemblant comme aspect aux cicatrices qui se forment sur la peau après l'élimination des séquestres.

Des maladies générales à manifestations éruptives se sont développées chez des malades atteints de sclérodermie; Hillairet signale la *variole*, Bazin et Arning, la *varioloïde*. Dans l'observation d'Hallopeau que nous reproduisons et dans la nôtre, ce sont des accidents d'apparence *érysipélateuse*.

Des accidents nerveux à localisations périphériques ont aussi été notés; Gillette parle de *névralgies* persistantes qu'il aurait

observées ; Hillairet constate des *migraines* fréquentes chez un malade ; Alibert et Thirial signalent une *céphalalgie* opiniâtre.

Enfin, des maladies constitutionnelles sans aucun rapport avec les altérations cutanées peuvent se produire chez les malades atteints de sclérodermie et venir compliquer la situation, souvent même brusquer le dénouement : la *tuberculose* est survenue dans les cas de Fœrster, Corradi (1), Hillairet, Lallier ; une *pleurésie simple* dans le cas de Rilliet ; une *pleurésie hémorrhagique* dans un fait de Rassmüssen.

Marche, Variétés, Pronostic. — La sclérodermie ne se présente pas toujours sous le même aspect ; mais, quelle que soit la forme qu'elle affecte, son processus est loin d'être identique dans tous les cas. Nous allons passer successivement en revue ces variations dans la marche et dans la forme de la maladie.

Le *début* se caractérise, dans la majorité des cas, par l'apparition de taches blanchâtres, dures, d'aspect cicatriciel, le plus souvent *symétriques* (caractères dont nous apprécierons toute l'importance au chapitre du diagnostic) ; ces taches siègent habituellement au niveau des parties supérieures du corps et sont limitées au début au cou, au pli du bras, aux mains ; Viaud, dans un travail de statistique, a conclu que trente-trois fois sur quarante cas, elles occupent cette région ; dans sept cas on les a rencontrées sur le thorax, l'abdomen ou les membres inférieurs. Il est des points sur lesquels on ne les a jamais observées ; nous citerons en particulier le creux de l'aisselle et le pli de l'aine.

Dans quelques cas la maladie a débuté par des signes d'as-

(1) Corradi, Bulletino delle scienze mediche di Bologna, janvier 1837.

phyxie locale des extrémités ; dans l'observation d'Hallopeau que nous rapportons, on observe ce mode de début : refroidissement brusque et passager, teinte violacée des extrémités supérieures, douleurs plus ou moins vives, sensation pénible d'onglée, de fourmillement et d'engourdissement ; au bout d'un certain temps, retour à l'état normal. Les mêmes phénomènes, plus ou moins accentués, se constatent dans les cas de Ball, Dufour, Liouville, Coliez, Grasset et Apolinario. Cette analogie du début de la sclérodermie avec la maladie décrite par M. Raynaud (1) permet d'établir, au point de vue de leur nature, des rapprochements entre ces deux actes morbides (Grasset).

Dans d'autres cas enfin, aucun phénomène saillant d'ordre physique n'a ouvert la scène, et les troubles fonctionnels seuls se sont manifestés ; ils ont consisté, soit dans un sentiment de gêne fonctionnelle inexplicable, soit dans une sensation mieux déterminée de fatigue ou d'affaiblissement des parties envahies (H. Fiedler), soit dans des *douleurs rhumatoïdes* sur la fréquence desquelles on n'a pas suffisamment insisté.

Ces douleurs, qui peuvent se manifester aussi bien dans le cours qu'au début de la maladie, sont habituellement localisées aux portions atteintes et ne se généralisent que quand la sclérodermie est elle-même généralisée. Leur intensité est variable : tantôt elles sont subaiguës et comparables aux douleurs du rhumatisme chronique peu intense ; tantôt elles sont franchement aiguës et immobilisent le malade à l'instar d'un rhumatisme articulaire à son summum d'acuité ; dans certains cas elles s'irradient des parties atteintes dans les régions voisines ; enfin, on leur a vu revêtir les caractères des douleurs fulgurantes de l'ataxie (Ball, Rilliet, Viaud).

(1) M. Raynaud, Asphyxie locale et gangrène symétrique des extrémités, Thèse de Paris, 1862.

Telles sont les modalités du début au point de vue des phénomènes qui le signalent ; il y a lieu maintenant d'établir une distinction nouvelle basée sur la rapidité de l'invasion. La maladie débute généralement d'une façon lente, insidieuse, et met plusieurs mois, quelquefois des années (dix-huit mois, Grisolle) à se constituer ; d'autres fois, elle suit une marche rapide, et les altérations fonctionnelles atteignent en quelque sorte d'emblée leur maximum ; dans ces cas on retrouve presque toujours un refroidissement à l'origine.

Henkel (1) raconte qu'une jeune fille, s'étant endormie sur l'herbe humide et fraîchement coupée, sentit au réveil une raideur particulière dans le cou et les épaules ; la lésion envahit en quelques jours toute la partie supérieure du corps. Bouchut (2) rapporte l'histoire d'un jeune homme qui, pour s'être exposé à un courant d'air alors qu'il était en sueur, fut pris le lendemain d'une gêne marquée dans les membres supérieurs ; la raideur était complète au quatrième jour. Rilliet (3) a observé chez une enfant de neuf ans un début rapide avec mouvement fébrile et douleur à l'épigastre. Guillot signale une invasion de quinze jours.

Si le début est irrégulier, la *marche* de la maladie l'est bien plus encore. Dans quelques cas on a constaté une marche aiguë à évolution rapide. La plupart du temps la maladie a évolué chroniquement, c'est-à-dire d'une façon lentement progressive, sans réactions intenses. Quelquefois on a observé des temps d'arrêt, et, dans de rares circonstances, elle est restée presque indéfiniment stationnaire. Lagrange rapporte dans son observation que les téguments de sa malade présentèrent pendant cinq ans la même résistance, le même aspect, la même adhérence.

(1) Henkel, loc. cit.
(2) Bouchut, loc. cit.
(3) Rilliet, Revue méd. chir., 1848.

MM. Hardy, Besnier, Hillairet, Charcot, ont basé sur l'observation de quelques faits une division de la maladie en trois périodes : 1° période des troubles nerveux ; 2° période œdémateuse ; 3° période d'endurcissement. Cette classification, qui repose sur la constatation de phénomènes pour la plupart rarement observés, est purement artificielle et ne saurait répondre à la majorité des cas.

Avant de terminer ce qui est relatif à la marche de la maladie, il est bon de dire un mot des *formes* diverses qu'elle peut affecter, des *variétés* qui ont été décrites.

Viaud distingue une *forme inflammatoire* et une *forme non inflammatoire*. Cette division n'offre pas de criterium suffisant, car telle sclérodermie à marche chronique aura présenté un début pyrétique, et telle autre, aux allures parfaitement calmes, offrira à un moment donné des modifications inflammatoires. Les distinctions ne peuvent guère porter que sur la généralisation plus ou moins grande des lésions ; là-dessus sont basées des classifications multiples.

Coliez décrit une *sclérodermie généralisée* portant sur la totalité des téguments, et une *sclérodermie partielle*, qui serait *périphérique* ou *centrale*, suivant qu'elle porterait uniquement sur les extrémités (Ball, Mirault) ou sur des parties du corps autres que ces dernières (Hillairet, Thirial, Panas).

La grande division établie par Coliez est parfaite : la sclérodermie peut envahir tout ou partie des téguments. L'auteur insiste sur la nécessité de ne pas confondre le sclérème partiel avec les sclérèmes symptomatiques, en particulier ceux que l'on observe autour des vieux ulcères, des vieux pityriasis, des tubercules lépreux. Mais, là où il pêche, c'est dans sa subdivision, où il admet une distinction bien tranchée entre les formes partielles centrale et périphérique ; ces deux formes, en effet, sont souvent réunies, et dans cer-

tains cas, on a pu voir le sclérème de la face ou du tronc coïncider avec la sclérodermie des extrémités.

La classification d'Hillairet nous semble préférable ; cet auteur distingue :

1° La *sclérodermie généralisée*, dans laquelle la totalité de la surface du corps est envahie ; c'est le cas de cette comtesse belge dont Hardy rapporte l'histoire, et qu'il qualifie de statue de pierre ;

2° La *sclérodermie en plaques disséminées* ou sclérodermie limitée ; les téguments sont sclérosés en divers points, et les parties atteintes sont séparées par des portions saines ; cette variété correspond à ce que les Anglais ont décrit sous le nom de *morphœa alba ;*

3° La *sclérodermie des extrémités*, bornée, soit aux extrémités supérieures, soit aux extrémités inférieures, quelquefois aux deux en même temps. Hillairet a donné à cette forme le nom de *sclérodermie dactylée* ou *sclérodactylie*.

Hardy, qui admet la même division, y ajoute seulement ce qu'il appelle la *sclérodermie œdémateuse*, caractérisée par un épaississement des tissus, une dureté et une consistance pierreuse, enfin une certaine mobilité de ces phénomènes, qui seraient plus accentués le soir que le matin.

Est-ce bien là de l'œdème véritable, et, en tout cas, ce phénomène suffirait-il pour constituer une espèce à part? La plupart des auteurs s'accordent à considérer ce soi-disant œdème, lorsqu'il existe, comme un phénomène de transition.

Quelle que soit la forme, la *durée* de la maladie est variable ; elle est généralement longue : dans le cas de Grisolle, la sclérodermie a mis cinq ans à évoluer ; dans le cas d'Hallopeau, observé aussi par Lagrange, quatre ans ; dans les cas de Fœrster et d'Hillairet, un an ; Putégnat et Mongrand rapportent des observations où elle a duré seulement trois mois.

La *terminaison* est loin d'être la même dans tous les cas: Fan

tonetti raconte que sa malade guérit parfaitement sous l'influence des bains tièdes et des bains de vapeur ; Cuziro relate aussi un succès complet ; dans le cas de Pelletier et Putégnat, au contraire, les malades s'éteignirent dans le marasme. La plupart du temps, les améliorations qu'on a pu obtenir n'ont été que passagères ou incomplètes ; plusieurs fois les malades ont succombé à la suite de complications : la tuberculose est signalée dans les cas de Fœrster, de Corradi, de Ball ; enfin, dans l'observation d'Hallopeau continuée par Budin et Lagrange, ainsi que dans celle qui nous est personnelle, la mort est survenue à la suite de manifestations érysipélateuses.

De la marche et de la terminaison de la maladie on déduit le *pronostic*. Forget le considère comme bénin ; la plupart des auteurs sont moins optimistes et déclarent que, pour n'être pas immédiate, la gravité n'en est pas moins réelle. La sclérodermie est en effet une maladie chronique, par conséquent profondément altérante, débilitante ; elle provoque souvent des ankyloses irréparables ; enfin, elle est éminemment rebelle au traitement. Cette gravité du fond morbide étant établie, le pronostic immédiat se tire de l'état général du malade au moment où on l'observe.

Nous allons rapporter deux observations de sclérodermie : l'une, empruntée à Hallopeau, Budin et Lagrange, fort bien prise, complète et pouvant servir de type à la description de la maladie ; l'autre, qui nous est personnelle, et a été recueillie dans le service de M. le professeur Combal. Ces deux observations offrent entre elles des rapports nombreux, au point de vue de la marche et surtout de la terminaison de la maladie.

Observation I

PERSONNELLE

Cas de sclérodermie avec arthropathies multiples. — Accidents érysipélateux. — Mort

L. Julia, trente-deux ans, sans profession, entre, le 1er février 1884, dans le service de M. le professeur Combal ; elle occupe le n° 1 de la salle Sainte-Marguerite (payantes).

L'observation est prise le 2 février.

Cette femme, qui présente un tempérament lymphatique, une bonne constitution et une complexion un peu délicate, ne possède dans ses antécédents héréditaires rien qui puisse servir à élucider la pathogénie de son état. Son père et sa mère existent encore ; ils sont bien portants. Son grand-père maternel est mort récemment à un âge très avancé ; sa grand-mère dans la même branche est morte à quatre-vingt-quatre ans ; tous deux n'ont jamais été malades. Des dix oncles ou tantes qui se sont échelonnés dans la branche maternelle, une seule tante a été atteinte de douleurs rhumatismales et y est encore sujette. Les renseignements que donne la malade sur la branche paternelle sont moins précis : elle n'a pas connu ses grands-parents paternels ; quant aux collatéraux, ils existent presque tous et se portent bien ; un oncle est mort à la suite d'une attaque d'apoplexie.

La malade a perdu un frère, qui est mort phtisique à vingt-deux ans ; cependant on ne trouve pas trace dans le reste de la famille de la diathèse tuberculeuse. Il lui reste une sœur, habituellement bien portante, non rhumatisante, et qui présente seulement de la susceptibilité catarrhale.

Elle a eu trois enfants, dont l'un est mort rachitique à onze mois ; le dernier, né, il y a dix mois, avant terme, n'a vécu que quinze jours ; le cadet, seul survivant, a présenté des manifestations scrofuleuses du côté de la peau, des muqueuses et du système ganglionnaire.

La scrofule, si marquée chez l'enfant, n'a pas existé chez la mère ; celle-ci n'a eu dans son enfance ni glandes au cou, ni impétigo du

cuir chevelu ; elle a eu la fièvre typhoïde étant très jeune, et ne signale pas d'autre maladie. Elle a joui d'une bonne santé jusqu'à vingt-neuf ans, n'a jamais éprouvé de migraines ni de névralgies ; seulement un peu d'anémie, pour laquelle elle a suivi un traitement ferrugineux ; pas de crises nerveuses, pas de susceptibilité catarrhale. *Menstruée* à quinze ans, elle a toujours été réglée d'une façon régulière, bien que peu abondante ; ce n'est qu'à trente ans, un an après l'apparition des douleurs rhumatoïdes qui ont marqué le début de la maladie, que la menstruation s'est supprimée pendant sept ou huit mois ; les règles ont reparu ensuite pendant un ou deux mois, après quoi une *grossesse* s'est manifestée ; l'accouchement a eu lieu dix mois avant l'entrée de la malade à l'hôpital, mais le flux menstruel n'a pas reparu après la délivrance ; c'est seulement une quinzaine de jours avant l'arrivée de la malade dans le service qu'il s'est montré à nouveau.

A vingt-neuf ans des *douleurs rhumatoïdes* se sont manifestées pour la première fois ; la malade avait l'habitude de laver elle-même le linge de la maison ; elle se refroidissait souvent et attribue à ces refroidissements répétés l'affection dont elle est atteinte. Rien, dans cet état, ne rappelle le rhumatisme franc : il a débuté par la main droite, et pendant un an la malade a senti simplement un peu de raideur dans ce membre ; au bout de ce temps, et dans l'espace de quinze jours, toutes les articulations ont été prises. L'état était subaigu ; les mouvements seuls provoquaient de la douleur, et des sueurs profuses se sont manifestées. On a employé contre ces manifestations le salicylate de soude, à petite dose et administré pendant un mois environ. Un jour, comme, malgré l'emploi du médicament, la malade ne pouvait faire aucun mouvement, on lui en a donné une dose élevée, qui, dit-elle, l'a beaucoup fatiguée ; elle lui attribue des vomissements incoercibles, qui ont persisté pendant quinze jours et ont été accompagnés de diarrhée. Elle est restée trois mois au lit, transpirant continuellement et en proie à une faiblesse considérable ; la sueur était noirâtre et visqueuse.

La convalescence a été longue : la malade a senti ses forces revenir peu à peu ; elle a même pu promener toute seule pendant quelque temps. Elle est allée à Lamalou et n'a éprouvé aucun effet de ces eaux, au point de vue des mouvements ; mais à ce moment la menstruation a reparu ; deux mois après est survenue la grossesse dont nous avons parlé.

Insensiblement les doigts se sont fléchis, la peau a pris une teinte bistre ; elle est devenue lisse, tendue, luisante, surtout au niveau des poignets et du sternum. La malade a maigri peu à peu, au point de présenter au moment de son entrée une émaciation squelettique. La faiblesse a augmenté progressivement, à tel point que la femme en est venue à ne pouvoir se soulever toute seule.

Deux mois avant son entrée, elle a eu le tænia, qui lui a été procuré par l'usage de la viande crue, et a été guérie par l'emploi de l'extrait éthéré de fougère mâle.

Les divers traitements qui ont été mis en usage sont les suivants : le salicylate de soude et les eaux de Lamalou ont été employés sans résultat contre le principe supposé rhumatismal; l'iodure de potassium a été administré pendant quatre ou cinq mois. Il y a sept mois, M. le professeur Grasset, qui a vu la malade en consultation, a prescrit une saison aux eaux sulfureuses des Fumades ; leur emploi n'a produit aucune amélioration. Enfin, l'hydrothérapie a été mise en usage pendant un mois sans effet favorable.

La malade se décide à entrer à l'hôpital le 1er février 1884.

A première vue on est frappé par l'*aspect* du visage : sa coloration est brunâtre, les yeux sont proéminents, les pupilles dilatées, le regard étrange.

La *peau*, sur la totalité du visage, sur les poignets et les avant-bras, est lisse, luisante, tendue, sans rides, indurée, amincie, non adhérente aux os, sur lesquels on peut la faire glisser ; elle ne présente pas de taches pigmentaires foncées ni blanchâtres.

La *sueur* est fréquente; elle se manifeste à la moindre fatigue et affaiblit beaucoup la patiente.

Les *muscles* sont atrophiés, les *os* le paraissent aussi ; la maigreur des bras et des mains est squelettique. La température des extrémités est habituellement froide. Les *ongles* n'ont subi aucune modification.

Les *mouvements* du visage sont difficiles : le rire et les jeux de physionomie sont gênés par la tension et la rigidité de la peau; la langue elle-même est peu mobile, la malade a de la difficulté à la sortir ; les portions superficielles en sont indurées. Il existe des troubles mécaniques du côté de l'appareil lacrymal : les points lacrymaux ne peuvent plus venir plonger dans le lac lacrymal, et les larmes coulent sur la face.

Les mouvements du cou sont difficiles, l'extension surtout ; quand la tête est fléchie, la malade ne peut arriver à la redresser.

Le jeu des bras est considérablement entravé ; il est impossible de les faire porter sur la tête.

Malgré cette raideur, cette gêne de tous les mouvements de la partie supérieure du corps, il n'existe aucune douleur, contrairement à ce qui se passait dans la période rhumatoïde.

La *sensibilité* est normale ; la sensibilité tactile est seulement un peu diminuée.

L'*ouïe* est conservée.

La *vue* se trouble facilement ; il semble à la malade qu'une traction en arrière est exercée sur les globes oculaires.

L'odorat est conservé, le goût de même.

Au niveau des petites articulations de la main, il se forme de temps en temps un petit abcès qui se manifeste, tantôt sous forme d'un bouton blanchâtre (pustule d'ecthyma), tantôt sous forme de plaque d'une plus grande étendue et se termine par suppuration.

Du côté de l'appareil thoracique, il n'existe rien d'anormal, et la respiration est facile tant que la malade est au repos ; mais au moindre mouvement, de l'essoufflement se manifeste. La malade tousse, mais rarement ; pas de signe de tuberculose.

Rien au cœur ; le pouls est fréquent, petit, dépressible et présente une certaine dureté due à l'induration des tissus interposés.

Les digestions sont bonnes, l'appétit exagéré ; il arrive souvent à la malade d'avoir faim pendant la nuit. Les évacuations sont normales comme abondance et aspect ; mais, ce qui prouve l'altération profonde qu'a subi le système nerveux dans son fonctionnement, lorsque la patiente sent le besoin d'aller à la selle, elle doit y satisfaire tout de suite sous peine d'aller du corps sans en avoir conscience. Le même état de choses existe du côté des voies urinaires : elle ne peut supporter le moindre retard dès qu'un besoin s'est manifesté. Pour en revenir aux voies supérieures, il lui est impossible de dissimuler le bruit d'un pyrosis, par suite de l'atonie des muscles de la partie supérieure du tube digestif.

Les urines, au début de la maladie, ont été troubles, avec dépôt blanchâtre gluant ; aujourd'hui, l'opacité persiste, mais il ne reste plus au fond du vase qu'un dépôt rougeâtre.

Il n'existe pas de trouble du côté de l'encéphale ; la malade cause avec facilité et répond très nettement à toutes les questions qui lui

sont posées ; elle ne peut toutefois se livrer à la lecture, car sa vue est très vite fatiguée ; elle ne peut, d'ailleurs, vu son extrême faiblesse, supporter le poids d'un livre.

Les *mains* ne présentent pas seulement l'induration cutanée dont il a été fait mention ; elles présentent aussi une déformation très manifeste : la seconde phalange de chaque doigt est recourbée et forme avec l'axe de la main un angle d'environ 45° ; les seconde et troisième phalanges sont entre elles en ligne droite. La même déformation s'observe aux orteils. L'atrophie des extrémités supérieures et inférieures est excessive.

En présence de cet état, M. le professeur Combal prescrit le traitement suivant, une cuillerée matin et soir du mélange ci-après :

Iodure de potassium..... ..	10	grammes
Bromure de potassium.....	10	—
Sirop d'*écorce d'orange amère*.....	300	—

Le 11 février, les courants continus sont associés à la médication interne.

Le 13, autour d'une écorchure qui existait à la main droite se développe de la tuméfaction, et la partie, habituellement indolore, devient très douloureuse. La température locale s'élève, tandis que dans le membre opposé elle reste normale. L'aspect de la lésion permet d'hésiter entre un érysipèle et une lymphangite ; en tout cas, devant un état aussi franchement inflammatoire, les émollients sont indiqués, et on applique des cataplasmes sur la partie phlogosée.

Le 15, la tuméfaction a diminué, grâce à l'application permanente de cataplasmes émollients ; la température locale semble abaissée, mais l'état général est un peu fébrile : T. 38°, 5. La douleur est un peu moindre depuis la veille au soir. La rougeur persiste. Il existe des phlyctènes remplies d'un liquide blanchâtre sur les doigts et la face dorsale du métacarpe. Une potion éthérée est prescrite ; les cataplasmes sont continués.

Le 16, la main est en partie dégonflée, la phlogose diminue ; la langue est bonne. Le thermomètre, placé dans l'aisselle, révèle une température normale. L'état général est bon.

Le 17, recrudescence de l'inflammation ; la main est rouge et tuméfiée ; des phlyctènes nombreuses apparaissent à la face dorsale et à la face palmaire ; la douleur est vive, la chaleur locale intense. Un

bain local tiède est administré ; la malade y plonge sa main pendant une heure.

Le 18, l'état local est le même, mais l'état général s'est aggravé : la malade se dit très fatiguée ; elle parle difficilement; elle éprouve du côté de l'œsophage un sentiment de constriction qui rend la déglutition fort pénible.

M. le professeur Combal prescrit 2 gr. de bromure de potassium à prendre dans la journée, et 50 gr. de poudre de viande matin et soir.

La malade s'affaisse progressivement pendant la journée et meurt dans la nuit au milieu de phénomènes asphyxiques.

L'autopsie n'a pu être faite.

Cette observation est intéressante à plus d'un titre et présente des particularités qui la font sortir en quelque sorte du cadre des observations banales de sclérodermie. Nous nous bornerons à signaler, pour légitimer cette allégation : l'existence chez une femme encore jeune de troubles menstruels nettement affirmés, qui, avec les douleurs rhumatoïdes, ont marqué le début de la maladie ; — une grossesse menée presque à terme, malgré la généralisation des lésions cutanées ; — des sueurs abondantes qui ont persisté, non seulement pendant toute la période des douleurs rhumatoïdes, mais aussi pendant toute la durée de la maladie ; — enfin, la terminaison très rapide par des accidents inflammatoires d'apparence érysipélateuse.

Observation II

Cas de sclérodermie avec atrophie de certains os et arthropathies multiples (Hallopeau) (1)

Erysipèle gangréneux. — Mort. — Autopsie (Budin, Duret et Lagrange)

La nommée Virginie Fr... entre, le 8 juillet 1869, à l'hospice de la Salpêtrière, service de M. Vulpian, salle St-Nicolas, n° 1.

Elle donne des renseignements assez précis sur la santé de ses ascendants : un de ses frères est aliéné ; sa mère est morte à cinquante-sept ans des suites d'une hémiplégie ; son père vit encore et se porte bien ; elle ne croit pas qu'aucun de ses parents ait jamais eu d'éruption ni de maladie chronique.

Elle est née en 1833. Elle a eu dans sa première enfance plusieurs attaques convulsives ; jusqu'à l'âge de quinze ans il lui est venu souvent de la gourme dans les cheveux ; souvent elle a eu des engorgements ganglionnaires, mais jamais ils n'ont suppuré ; il n'y a pas actuellement de cicatrice apparente dans cette région. Rien dans ses antécédents ne fait supposer qu'elle ait été atteinte de syphilis. Elle est réglée depuis l'âge de treize ans. Elle a eu un enfant, qui a été emporté à l'âge de quatre ans par une méningite tuberculeuse.

Elle fait remonter à dix ans les premiers symptômes de sa maladie actuelle ; elle a ressenti d'abord des douleurs dans les mains ; elles siégeaient surtout au niveau des jointures, sans y être exclusivement localisées ; elles étaient plus fortes la nuit ; la pression et les mouvements les exaspéraient.

Souvent les mains se refroidissaient brusquement et prenaient une teinte violacée ; la malade y éprouvait des douleurs plus vives, en même temps qu'une sensation pénible d'onglée, d'engourdissement et de fourmillement ; au bout d'un certain temps, les doigts repre-

(1) Hallopeau, Société de biologie, 7 décembre 1872. — Note sur un cas de sclérodermie.

naient leur coloration et leur température normales ; plus tard, les douleurs se localisèrent plus spécialement des deux côtés dans les deux premiers doigts.

Des taches rouges apparurent à plusieurs reprises sur les mains ; certaines d'entre elles se recouvraient de croûtes minces ; quand elles disparaissaient, il restait à leur place une tache blanchâtre, au niveau de laquelle la peau semblait comme rétractée ; peu à peu les doigts se trouvèrent portés dans un état de flexion de plus en plus marqué pour s'immobiliser enfin dans cette attitude.

Plus tard, les lésions cutanées s'étendirent aux coudes et aux épaules, en même temps que les douleurs se faisaient sentir dans toute la hauteur des membres supérieurs.

Toutefois, il y a cinq ans, les altérations n'avaient que lentement progressé ; un certain nombre de jointures étaient un peu raides ; les extrémités étaient contracturées en flexion, mais la malade conservait encore un peu l'usage de ses membres.

A partir de ce moment, la maladie a fait des progrès rapides ; plusieurs fois la malade s'est aperçue, comme par hasard, que l'un de ses doigts avait considérablement diminué de volume ; la plupart des articulations se sont enraidies au point de perdre complètement leurs mouvements physiologiques ; les téguments de la face ont subi une rétraction assez considérable pour qu'il en soit résulté un rétrécissement très apparent des orifices palpébraux et buccal. Divers traitements ont été essayés sans succès ; la malade a pris successivement l'iodure de fer, de la teinture d'iode, de l'huile de foie de morue, du nitrate d'argent et des alcalins.

Etat actuel. — Juillet 1869. — On remarque en différents points de la surface tégumentaire des taches nombreuses ; les unes, de coloration blanche, ont tout à fait l'aspect de cicatrices ; elles sont surtout abondantes à la face, au cou, aux épaules et aux extrémités ; on en voit de circulaires ; certaines font saillie sous forme de brides d'apparence fibreuse ; on dirait les cicatrices de brûlures profondes ; les autres, d'une coloration rouge ou rosée, sont en plus petit nombre ; on les rencontre surtout à la face et à l'épaule ; une d'elles supporte dans sa partie centrale une croûte d'un vert noirâtre. La rétraction des téguments a amené en plusieurs régions des modifications considérables dans la conformation et l'aspect des parties. La face ressemble, suivant la comparaison classique, à un masque de cire ; elle reste immobile, même lorsque la malade semble exposée

à une vive émotion. Mais ce qui frappe le plus, c'est le rétrécissement considérable qu'ont subi les orifices naturels. Les paupières semblent être diminuées de hauteur et comme revenues sur elles-mêmes ; leur ouverture est, d'après la malade, plus petite et moins ovale qu'elle ne l'était auparavant. Les ailes du nez paraissent amincies, et leur bord libre est échancré, comme chez les individus qui ont été atteints de lupus.

L'orifice buccal présente des déformations analogues : les lèvres semblent atrophiées dans toute leur hauteur ; les dépressions cicatricielles y sont plus nombreuses que partout ailleurs ; dans leur intervalle les téguments semblent froncés ; on remarque à droite, au-dessus du sillon jugo-labial, une plaque rouge, saillante et dure au toucher, surmontée de petites saillies.

Sur les joues, les taches cicatricielles sont larges, tantôt lisses, tantôt déprimées et plissées ; dans leur intervalle on remarque une desquamation furfuracée.

La langue est diminuée de volume ; ses mouvements sont gênés, particulièrement celui de propulsion. Le trouble fonctionnel doit être rapporté à la rétraction et l'épaississement du frein.

Beaucoup d'articulations ont perdu en totalité ou en partie leurs mouvements normaux : l'abaissement des mâchoires ne s'accomplit que très incomplètement ; les dents ne peuvent guère s'écarter que de deux centimètres.

Au cou, les mouvements de rotation sont très limités ; les autres sont gênés, mais dans une proportion moindre.

Les mouvements d'élévation des bras, de flexion de l'avant-bras, sont considérablement réduits ; les poignets paraissent complètement ankylosés.

Mais nulle part les lésions ne sont aussi accusées qu'aux mains.

Du côté gauche, la deuxième phalange du pouce est complètement atrophiée.

L'index diminue brusquement de volume au niveau de sa deuxième phalange ; il semble formé de deux tiges dont l'une rentrerait dans l'autre ; la troisième phalange, considérablement diminuée de volume, est soudée à la deuxième ; l'articulation des deux premières offre, au contraire, une laxité anormale, car on peut lui imprimer aisément des mouvements étendus de latéralité.

Les premières articulations phalangiennes du médius et de l'annulaire sont ankylosées en flexion ; la phalangette du médius est atro-

phiée ; l'extrémité inférieure de la phalange fait saillie sous la peau.

Le cinquième doigt semble divisé en trois parties par deux sillons dirigés en spirale ; son squelette est réduit à un fragment osseux qui est libre au milieu des parties molles, et semble, d'après sa situation, représenter la deuxième phalange atrophiée ; la rétraction des téguments s'est faite de telle sorte que le doigt peut être allongé et revenir sur lui-même comme un ressort à boudin.

A la main droite il y a une ankylose incomplète de toutes les articulations métacarpo-phalangiennes, et complète de toutes les articulations phalangiennes.

Les deuxièmes et troisièmes phalanges sont toutes fléchies à angle droit.

L'articulation carpo-métacarpienne du pouce est seule restée libre.

On voit sur la face dorsale des mains de nombreuses cicatrices ; elles n'adhèrent pas au squelette.

Les avant-bras semblent en totalité diminués de volume.

Les altérations sont moins prononcées aux membres inférieurs ; les téguments n'y sont atrophiés qu'au niveau des malléoles ; les articulations du cou-de-pied sont cependant ankylosées, complètement à gauche et incomplètement à droite.

Toutes les phalanges des orteils sont soudées entre elles.

Il n'y a aucune lésion appréciable des différents viscères.

La malade ne fait que passer dans le service, et immédiatement après sa sortie de l'infirmerie, elle quitte définitivement l'hospice de la Salpêtrière.

Suite de l'observation, recueillie, quatre ans plus tard, à l'hôpital Saint-Antoine, dans le service de M. Gombault, par MM. Budin et Lagrange (1).

6 octobre 1873. — Nous avons peu de chose à ajouter aux premiers renseignements donnés dans l'observation de M. Hallopeau. Nous dirons seulement que la malade s'est mariée à vingt ans, et qu'un an après elle accouchait d'un enfant mâle qui mourut de méningite. Nous avons acquis de plus quelques détails complémentaires sur le mode de début ; ainsi, l'affection commence à la main droite par du gonflement, de la rougeur et des crampes qui obligent la malade à cesser tout travail.

(1) Lagrange, Thèse de Paris, 1874, p. 30. — Budin, Société anatomique, 1873, 3e série, p. 662.

Au bout de peu de temps les douleurs disparaissent ; mais le gonflement douloureux persistant, elle entre à l'hôpital Lariboisière, où elle reste trois mois seulement. Elle nous apprend qu'à sa sortie sa main droite est encore rouge et gonflée, et qu'à peine de retour chez elle, elle voit apparaître des douleurs vives et aiguës dans le pouce droit, qui se fléchit petit à petit et bientôt se rétracte malgré elle. Les mêmes phénomènes apparaissent successivement dans les autres doigts, et elle est obligée, pour s'en servir, de les étendre préalablement à l'aide de son autre main.

Nous apprenons de plus que les mêmes accidents surviennent, trois mois plus tard, dans le pied gauche, par une douleur aiguë qui apparaît dans les orteils, et que leurs phalanges se rétractent comme les doigts de la main droite.

Puis la maladie envahit le pied droit, et ce n'est que trois mois après le début de ces accidents que le bras gauche devient également le siège de douleurs, de crampes, de rétraction.

Nous terminerons ces renseignements complémentaires, en disant qu'il n'a jamais existé aucune douleur sur le trajet de la colonne vertébrale ni aucun trouble dans la miction ; pas de douleur en ceinture ni de trouble intellectuel ; rien dans la sensibilité générale.

A part ces petits détails du début, les mêmes phénomènes, précédemment cités du côté de la face et des membres, ont subsisté depuis que la malade est sortie de la Salpêtrière. La santé générale n'a pas cessé d'être bonne ; le seul incident à noter, c'est la disparition des règles, il y a deux ans, en 1871.

Le 22 septembre 1873, la malade éprouve un peu de malaise ; son cou devient rouge, il s'y forme des plaques continues ; ses ganglions cervicaux s'engorgent. Point d'envie de vomir. Elle fait des frictions avec du baume tranquille.

Le 28 septembre au matin, elle est prise de frissons très forts qui persistent toute la journée ; la main gauche, face dorsale, devient le siège d'une rougeur et d'un gonflement qui envahissent rapidement l'avant-bras et le bras. Des phénomènes semblables surviennent du côté de la jambe gauche, mais le gonflement ne dépasse pas le genou. La malade renouvelle les frictions avec du baume tranquille ; elle n'en obtient pas grand bénéfice. A partir de ce jour elle est obligée de garder le lit jusqu'au 6 octobre, époque à laquelle elle doit se faire transporter à l'hôpital Saint-Antoine, salle Sainte Geneviève, n° 1 (service de M. Gombault).

6 octobre, soir. A la visite du soir on constate un état général grave. P. 112. T. 39°,2. On observe à la main et à la jambe gauches les mêmes phénomènes signalés : rougeur et gonflement qui, à la main, sont surtout intenses au niveau du deuxième métacarpien et à la racine de l'index et du médius.

L'épiderme de la plante du pied gauche est séparé du derme et forme une bulle très volumineuse remplie de liquide. A la surface dorsale, la peau, en un point, est violacée, noirâtre. L'auscultation de la poitrine et du cœur ne fait rien constater d'anormal.

7 octobre, matin. La cuisse droite est devenue le siège d'une rougeur érysipélateuse, à bords légèrement saillants, qui ne descend pas au-dessous du genou. Il existe au siège une eschare de la largeur d'une pièce de 50 centimes. P. 116. T. 38°,8.

Le 7 au soir, P. 120. T. 40°. La malade paraît agitée.

8 octobre, matin. P. 108. T. 38°,8. Délire pendant toute la nuit. Incontinence d'urine et de matières fécales. La jambe et le pied droits sont envahis à leur tour. La plaque gangréneuse qui siégeait à la face dorsale du pied gauche s'est considérablement étendue ; l'épiderme en ce point est même soulevé par une certaine quantité de liquide. Une nouvelle plaque gangréneuse survient sur la malléole interne du même pied.

8 octobre, soir. P. 116. T. 39°,6. Langue très sèche ; l'agitation est moins grande.

9 octobre, matin. P. 112. T. 38°,8. La malade a encore déliré, mais paraît plus calme. A la face dorsale du deuxième métacarpien de la main gauche, la peau est soulevée par du liquide.

Soir. P. 112. T. 38°,2.

10 octobre, matin. P. 40. La malade est agonisante ; elle succombe à dix heures du matin.

L'autopsie est faite le 11 octobre, à dix heures du matin, vingt-quatre heures après la mort.

Autopsie (résumé emprunté à la thèse de Leroy) (1). — L'examen macroscopique ne révèle aucune altération des centres nerveux, pas plus que des organes respiratoires ou digestifs. On constate l'existence d'une péricardite généralisée et sèche, pariétale et viscérale ; les deux surfaces non adhérentes présentent l'aspect d'une langue

(1) Leroy, loc. cit.

de chat ; elles sont très rugueuses au toucher. Il n'y a d'endocardite ni récente ni ancienne, pas de lésions valvulaires.

Le foie est volumineux et gras, la rate atrophiée ; les reins sont graisseux au niveau de leur substance corticale, surtout le gauche.

Quant aux membres, ils sont le siège des altérations constatées pendant la vie : déformations, ankyloses, atrophie osseuse, etc.

L'examen histologique, pratiqué par MM. Duret et Lagrange, montre à un faible grossissement :

1° Une zone dentelée très fine, peu épaisse, irrégulière, répondant à l'épiderme ;

2° Au-dessous, la couche papillaire n'offre plus ses saillies et ses dépressions normales ; les papilles paraissent complètement effacées et fusionnées ; on a plutôt l'aspect de festons irréguliers, de dentelures ;

3° Le derme sous-jacent, coloré en rose assez intense par le picro-carminate d'ammoniaque, est très épais et paraît formé de faisceaux très serrés les uns contre les autres ; dans ces couches profondes, on distingue très difficilement la lumière des vaisseaux ;

4° Au-dessous, la couche cellulo-adipeuse est représentée par des travées conjonctives considérablement épaissies, qui atteignent quelquefois jusqu'au périoste, et qui, dans d'autres régions, n'arrivent pas jusqu'à la couche périostique.

En employant un plus fort grossissement, les mêmes observateurs ont noté que les cellules de la couche muqueuse de Malpighi ont perdu leurs dentelures et que leur protoplasma est granuleux.

Les papilles, au lieu de présenter un fin réseau de tissu conjonctif fibrillaire, sont formées de faisceaux conjonctifs fortement épaissis ; les anses vasculaires des papilles sont difficiles à distinguer, mais ne paraissent pas entourées de leucocytes.

Les faisceaux conjonctifs du derme sont plus serrés les uns contre les autres ; on voit un grand nombre de leucocytes disposés le long des vaisseaux, en formant des amas isolés au milieu du derme épaissi.

La couche cellulo-adipeuse offre ses travées énormément gonflées et infiltrées de leucocytes.

Les glandes sudoripares ont été trouvées atrophiées par la compression du tissu conjonctif sclérosé.

Dans des coupes faites sur des parties comprenant à la fois la peau et les os sous-jacents (doigts), MM. Duret et Lagrange ont constaté

que la couche périostique ne forme pas autour de l'os une bordure nettement accusée comme à l'état normal. Enfin, dans l'os même, ils ont trouvé de profondes modifications dans la structure du tissu osseux. Ces modifications consistent dans une raréfaction de la paroi de l'os, qui a pris l'aspect spongieux, de sorte que le périoste, en ces points, paraît entourer un tissu formé uniquement d'aréoles, au milieu desquelles se trouve de la graisse. Les travées osseuses qui forment ces aréoles présentent des ostéoplastes avec un noyau qui se colore fortement en rouge, et semblent avoir perdu leurs prolongements. Un point plus important à signaler, c'est l'élargissement que présentent les canaux de Havers, dont le vaisseau qui y est contenu est entouré de vésicules adipeuses ou de cellules embryonnaires.

Dans une coupe totale du petit doigt, les mêmes observateurs ont vu, en plusieurs endroits, la *gaîne d'enveloppe des filets nerveux* remplie d'amas de cellules embryonnaires ; les vaisseaux ne leur out pas paru altérés.

L'examen d'une articulation métacarpo-phalangienne leur a montré deux surfaces articulaires reliées l'une à l'autre par un tissu fibreux très dense ; le cartilage articulaire a disparu. Dans d'autres articulations ils ont trouvé un cercle osseux périarticulaire, mais il s'agissait seulement de dépôts calcaires infiltrant les tissus fibreux.

La langue présentait une altération vésiculeuse de la couche de Malpighi et un épaississement fibreux du chorion.

Les papilles de la langue étaient aussi fortement sclérosées.

Les muscles, examinés, ne présentaient aucune altération.

L'examen de la moelle a été contrôlé par MM. Charcot et Pierret, qui n'ont constaté aucune altération; les nerfs du bras, examinés par la dissociation à l'état frais, n'offraient aucune lésion appréciable.

II. Diagnostic

Le diagnostic de la sclérodermie est facile et s'impose dans les cas types de sclérodermie généralisée ; il se tire entièrement de l'appareil symptomatique et repose sur la dureté de la peau, sa coloration particulière, la symétrie des lésions et la gêne fonctionnelle qu'elles provoquent. Mais au début de la maladie, et surtout quand elle est partielle, lorsqu'on a affaire à la sclérodermie en plaques disséminées ou à la sclérodactylie, le diagnostic présente souvent des difficultés.

Nous n'insisterons pas sur le diagnostic différentiel avec les *scléroses secondaires de la peau;* ces lésions, que l'on constate autour des vieilles plaies, des vieux ulcères, des vieilles lésions de la peau, ont peut-être une origine commune avec la sclérodermie ; elles s'en distinguent, en tout cas, par l'existence d'une cause morbide locale et appréciable.

Le *sclérème des enfants* se caractérise par une induration progressive et généralisée de la peau, l'œdème du tissu cellulaire sous-cutané, l'algidité et la mort. Le premier mémoire de Thirial eut pour but de le différencier de la sclérodermie ; en effet, les deux maladies, si elles présentent de nombreux points de rapprochement, offrent aussi des différences considérables : il s'agit, dans le sclérème des enfants, d'un épaississement œdémateux des téguments, et non d'une hypertrophie suivie de sclérose, comme dans la sclérodermie ; la maladie débute par les parties inférieures du corps au lieu des parties supérieures ; elle présente des suffusions internes séreuses ou hémorrhagiques, absentes dans la maladie que nous étudions ; les mauvaises conditions hygiéniques semblent jouer un rôle prépondérant dans la genèse de l'affection ; enfin, le pronostic en est immédiatement grave.

La *maladie d'Addison* présente bien une coloration spéciale de la peau ; mais, outre que cette coloration brunâtre porte principalement sur certaines régions, telles que le scrotum, rarement atteintes dans la sclérodermie, les troubles généraux offrent des caractères suffisamment distinctifs : faiblesse et troubles digestifs, tels sont les signes prédominants. Rossbach (1) a observé dans un cas la coexistence de la sclérodermie avec une maladie d'Addison bien évidente. Cette observation a un certain intérêt au point de vue pathogénique.

L'*ichthyose* se distingue facilement de la sclérodermie par ses écailles.

L'*atrophie simple de la peau* diffère de la sclérodermie par le peu de densité des téguments, c'est-à-dire l'absence d'induration.

La maladie décrite par les Anglais sous le nom de *morphée* (morphæa alba), et si bien approfondie au point de vue symptomatique par Erasmus Wilson et Tilbury Fox, présente avec le sclérème des adultes des analogies telles que Leroy, dans sa thèse d'agrégation, la considère, après longue et savante discussion, comme identique à la sclérodermie en plaques disséminées.

La *lèpre anesthésique*, lèpre de Norwège, spedaslked, décrite par Danielssen, Boeck, Lamblin, se caractérise par des altérations cutanées qui, au début, peuvent faire croire à la sclérodermie ; l'analogie est telle que Bazin a donné à une variété de lèpre le nom de sclérodermie lépreuse ; l'erreur est d'autant plus facile que le bacille de Hansen, considéré comme spécifique de la lèpre commune, n'existe pas dans la lèpre anesthésique. Mais à côté de ces rapprochements, il existe des différences de tous ordres : la lèpre est une maladie

(1) Rossbach, Virchow's archiv., L et LI.

contagieuse fort rare dans nos pays, une maladie de l'Orient ; elle se manifeste par des poussées successives, fébriles, douloureuses, coïncidant au début avec une hyperesthésie cutanée, à laquelle succède plus tard l'anesthésie. Des tumeurs se développent dans la peau ; on observe à la surface de cette dernière des bulles pemphigoïdes, auxquelles font suite des ulcérations profondes ; le système musculaire s'atrophie ; enfin, à la période ultime, l'aspect hideux du lépreux diffère considérablement de l'aspect marmoréen du sclérodermique. Au point de vue anatomo-pathologique, la lèpre débute, comme toutes les dermites, par une prolifération active autour des vaisseaux du derme ; on observe la formation des grandes cellules lépreuses de Virchow. M. Grasset (1) s'élève contre une distinction aussi absolue des deux maladies et les considère comme deux variétés d'un même fond morbide.

La *cachexie pachydermique* ou myxœdème, décrite pour la première fois par William Gull, se caractérise par deux ordres de symptômes : des symptômes cutanés de nature œdémateuse et des troubles nerveux. A côté de ces signes qui la distinguent de la sclérodermie, il existe entre les deux maladies des points de rapprochement qui sont les suivants : l'atteinte des téguments, leur dureté, leur coloration, l'abaissement de température, la diminution des sécrétions sébacée et sudoripare. M. Blaise (2) fait ressortir les analogies qui existent entre la cachexie pachydermique et la sclérodermie œdémateuse de Hardy, où l'on observe quelquefois des troubles nerveux.

La *scrofule* donne naissance à des cicatrices blanchâtres, profondes, irrégulières, adhérentes, qui pourraient en imposer pour des taches sclérodermiques ; mais la scrofule s'accompagne d'un cortège d'engorgements ganglionnaires et de suppurations multiples qui fait défaut dans la sclérodermie.

(1) Grasset, Gaz. hebdom. de Montpellier, 1879, n° 38, p. 602.
(2) Blaise, Archives de neurologie, 1882, t. III, p. 60 et 141.

Le *rhumatisme*, surtout le rhumatisme chronique déformant, prête davantage à la confusion: « Dans la forme atrophique, dit Vidal, la peau est lisse, tendue comme un gant, amincie, presque collée aux os. » Mais dans le rhumatisme on n'observe pas les larges taches brunes et rouges, les cicatrices blanchâtres de la sclérodermie; la peau n'est pas adhérente, elle glisse sur les parties sous-jacentes ; elle est amincie plutôt qu'indurée. Les altérations de la peau sont peu prononcées, et en tout cas accessoires, dans le rhumatisme; les phénomènes inflammatoires sont bien évidents ; la face est épargnée. Enfin, le type des déformations n'est pas le même dans les deux maladies : il est plus régulier, plus symétrique, plus accentué dans le sclérème ; le poignet par exemple est fléchi à angle droit dans la sclérodermie ; il est dévié vers le bord cubital dans le rhumatisme nerveux. Ces différences s'expliquent par le siège des lésions, qui dans un cas portent sur la peau, dans l'autre sur les articles.

L'éléphantiasis est considéré par Virchow et Weber comme appartenant à la même famille que la sclérodermie. Rassmüssen, se basant sur ce qu'il a trouvé des cellules lymphatiques en grand nombre autour des vaisseaux dans les parties sclérosées, appelle la sclérodermie éléphantiasis sclerosa. Les deux maladies n'ont de point commun que l'altération de la peau, et encore celle-ci consiste-t-elle toujours en une hypertrophie dans l'éléphantiasis, tandis que la peau n'est hypertrophiée que rarement et d'une façon transitoire dans le sclérème des adultes. L'éléphantiasis est une maladie des pays chauds ; ses altérations portent surtout sur les membres inférieurs et les organes génitaux.

Les *chéloïdes*, et surtout la chéloïde spontanée, présentent certaines analogies de coloration et de consistance avec les plaques de sclérème ; il est facile de les en distinguer: les chéloïdes sont des tumeurs saillantes, mobiles, de consistance

plutôt fibro-cartilagineuse que fibreuse, formant des plaques limitées qui occupent une surface de 4 à 5 centimètres au maximum ; elles ont une forme irrégulière et émettent des irradiations multiples ; enfin, elles ne s'accompagnent pas d'un retrait de la peau, qui conserve avec les parties sous-jacentes ses rapports physiologiques.

Le *phlegmon chronique* de Dupuytren est un état local caractérisé par un épaississement variable du tissu cellulaire et des ulcérations taillées à pic à suppuration fétide.

Les cicatrices de *brûlures* se confondraient facilement dans certains cas avec des taches disséminées de sclérodermie si la notion étiologique n'était là pour éclairer le diagnostic.

La phlegmatia alba dolens offre avec la sclérodermie quelques points de ressemblance qui en avaient imposé à Pierquin ; celui-ci avait admis l'identité des deux maladies. Or la phlegmatia s'observe principalement chez les femmes en couches et dans les cachexies ; elle porte surtout sur le membre inférieur gauche, et se caractérise par un cordon dur et un œdème local accompagné d'engorgement ganglionnaire.

Autrement importantes sont les analogies qui existent entre la sclérodermie et la *trophonévrose faciale*. Cette dernière, encore appelée atrophie unilatérale ou hémiatrophie faciale progressive, aplasie lamineuse progressive (Bitot et Lande), a été décrite pour la première fois par Romberg en 1846, puis étudiée par Gintrac (1), Frémy (2), Troisier (3), Courtot (4). Elle se manifeste par l'apparition de taches d'abord blanchâtres, puis colorées, isolées ou confluentes, affectant progressivement tout un côté de la face et bornées à un seul côté ; la peau se

(1) Gintrac, Art. face, in Dict. de Jaccoud.
(2) Frémy, Thèse de Paris, 1872.
(3) Troisier, Art. face, in Dict. encycl.
(4) Courtot, Thèse de Paris, 1876.

durcit peu à peu, s'applique étroitement sur les parties sous-jacentes, devient sèche et perd ses annexes. Le tissu cellulaire sous-cutané, les muscles, les cartilages, les os, s'atrophient ; il survient quelquefois des névralgies avec mouvements convulsifs de la face. La marche de la maladie est lente et subit souvent des rémissions notables. Ne croirait-on pas, à la lecture de ces symptômes, entendre la description de la sclérodermie ? Aussi peut-on admettre sans aucune arrière-pensée l'identité de nature des deux maladies et appliquer à la sclérodermie, pour la rapprocher de sa congénère, le nom de trophonévrose disséminée, qui lui a été donné par Hallopeau. Ce qui justifie d'ailleurs cette manière de voir, c'est que dans plusieurs observations on a vu l'atrophie unilatérale de la face coïncider avec une sclérodermie des extrémités (Emminghaus) (1), Lépine (2). La seule différence qui existe entre les deux actes morbides porte sur leur siège respectif : la trophonévrose faciale, au lieu d'être symétrique comme la plupart des manifestations de la sclérodermie, ne porte que sur un côté de la face, surtout le côté gauche ; d'où il résulte une déviation des traits. Peut-être pourrait-on ajouter que dans l'aplasie lamineuse l'atrophie de la peau est constante, tandis que dans la sclérodermie on a trouvé dans quelques cas la peau hypertrophiée.

L'asphyxie locale ou gangrène symétrique des extrémités, constituée comme unité morbide par M. Raynaud (3), mérite aussi de nous y arrêter un instant. La maladie, que l'on observe surtout chez les femmes, débute par des symptômes de cyanose portant sur les extrémités, avec sensation de doigt mort; puis survient le sphacèle, suivi de l'élimination des eschares. Cet état, qui ne présente pas les déformations de la scléro-

(1) Emminghaus, Revue des sc. méd., t. II, p. 151.
(2) Lépine, Soc. biol., 1873, p. 146.
(3) Raynaud, Thèse de Paris, 1862.

dactylie, qui s'accompagne d'une abolition de la sensibilité, d'un abaissement de la température locale, de sensations diverses, telles que picottements, fourmillements, ne paraît pas au premier abord présenter de grandes ressemblances avec la sclérodermie ; et pourtant dans plusieurs cas, notamment dans l'observation d'Hallopeau, la sclérodermie a débuté par des symptômes d'asphyxie locale ; dans l'observation de MM. Apolinario et Grasset (1), le sphacèle est survenu.

La pathogénie des deux états étant encore mal connue, et tous deux paraissant dépendre d'une action nerveuse particulière, on peut admettre à priori et jusqu'à preuve contraire que leur nature est identique, que la sclérodermie et l'asphyxie locale ne sont pas des maladies, mais des manifestations de maladies, des actes morbides (Grasset).

(1) Grasset et Apolinario, loc. cit.

CHAPITRE III

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

« Certains chapitres de l'histoire de la sclérodermie ne laissent plus rien à désirer, tandis que d'autres sont encore bien incomplets, et présentent des lacunes qui ne seront comblées que lorsqu'on aura porté la lumière dans les parties obscures qui dominent encore l'anatomie pathologique de la sclérodermie (1) .» Cette lacune est due au petit nombre d'autopsies qui ont pu être pratiquées et à l'absence d'examen histologique dans la plupart des cas. Rassmüssen a réuni les résultats de cinq nécropsies faites par Fœrster, Kohler, Gintrac, Auspitz, Arning ; Neumann en rapporte trois, pratiquées par Rossbach, Vieber et lui-même ; Hébra en relate une aussi ; mais il faut arriver à Lagrange et à sa remarquable thèse de 1874 pour trouver une observation anatomo-pathologique détaillée et complète. Ce travail fait encore loi dans la matière, et c'est à lui que l'on a recours lorsqu'on veut trouver quelque chose de précis et de bien observé.

Tous les auteurs s'accordent à dire que la section des téguments a été très difficile chez leurs malades ; l'induration est donc réelle. Mais, lorsqu'il s'agit de décrire l'état de la peau, on rencontre chez les auteurs des divergences qui paraissent énormes et ne sont heureusement qu'apparentes. Fiedler signale l'atrophie du tissu cellulaire ; d'autres auteurs, une disparition

(1) Leroy, loc. cit., p. 1.

de la couche graisseuse sous-dermique ; tel autre parle d'une diminution d'épaisseur de la peau.

En opposition avec ces phénomènes atrophiques, Fœrster fait consister la maladie dans une hypertrophie des éléments fibreux du derme et du tissu cellulaire sous-cutané, et Follin l'admet si bien qu'il voit dans la sclérodermie une chéloïde spontanée, un sclérome cutané, c'est-à-dire une tumeur plus ou moins généralisée. La plupart des auteurs décrivent une prolifération considérable des éléments du derme, tissu conjonctif et fibres élastiques ; on y trouve des leucocytes et des cellules embryonnaires, (Rassmüssen, Auspitz, Hébra, Vidal, Lagrange et Duret) ; c'est là un caractère anatomo-pathologique qui distingue la sclérodermie du sclérème des enfants, où l'on constate seulement une infiltration séreuse du tissu cellulaire.

Les divergences qui existent entre l'école atrophique et l'école hypertrophique ne sont qu'apparentes ; et en effet Charcot donne la clé de ces variations : les auteurs ont observé des phases différentes d'un même processus, qui consiste, au début, dans une hypertrophie du derme par néoformation, plus tard dans une atrophie consécutive à la rétraction du tissu fibreux et à l'oblitération partielle des vaisseaux par compression fibreuse.

L'épiderme est aminci ; à peine si l'on constate deux ou trois couches de cellules superposées avant le corps muqueux de Malpighi ; les cellules de ce dernier présentent l'altération vésiculeuse et des modifications variables dans la quantité du pigment normal ; on observe tantôt sa disparition, tantôt son accroissement dans des proportions telles qu'Auspitz compare, au point de vue histologique, la peau de son malade à celle d'un nègre.

Le derme, outre la prolifération de ses éléments indiqués plus haut, présente les modifications morphologiques suivantes :

les saillies et dépressions papillaires sont presque effacées par la production d'un tissu conjonctif dense et rétractile (Hébra) ; les papilles ne forment plus que de minces festons irréguliers.

Le tissu cellulaire sous-cutané est quelquefois intact (Arning) ; il subit le plus souvent un épaississement et une induration notables et se fusionne alors avec le derme (Lagrange), de manière à empêcher le glissement de la peau.

Les *annexes* de la peau ne sont pas épargnées : Cornil et Ranvier ont observé l'atrophie des glandes sudoripares ; Lagrange a trouvé, dans son cas, ces glandes normales ; on a constaté l'atrophie des bulbes pileux et des glandes sébacées, ce qui explique la déchéance des poils ; les ongles ont été trouvés sclérosés, surtout au niveau de leur matrice (Lagrange).

A côté des lésions de la peau, on rencontre des altérations des autres systèmes.

Les *muqueuses* participent à l'altération du tégument externe ; Lagrange a constaté sur la muqueuse linguale un épaississement du chorion et une altération vésiculeuse du corps muqueux avec disparition des saillies papillaires ; Bouchut a observé les mêmes lésions sur la muqueuse uréthrale.

Les *os* s'atrophient au point de perdre plusieurs phalanges par résorption (Vulpian, Charcot). L'atrophie est précédée d'une irritation du périoste et de l'os ; on trouve dans ce dernier des cellules embryonnaires en grand nombre ; le tissu spongieux devient plus abondant et le tissu compacte disparaît peu à peu (Lagrange). Le processus irritatif est lent dans l'os et son enveloppe ; il ne produit habituellement ni suppuration ni séquestres (Vulpian) ; au niveau des *articulations*, il aboutit à l'ankylose par soudure osseuse et disparition du cartilage d'encroûtement, souvent accompagnée de calcification des ligaments ; d'autres fois il se produit seulement une fausse ankylose (Verneuil) ; des brides fibreuses réunissent

les deux os qui constituent l'article; la synoviale disparaît, mais le cartilage persiste.

Les *muscles* s'atrophient aussi, mais présentent rarement une dégénérescence quelconque; les faisceaux musculaires conservent ordinairement jusqu'au bout leur intégrité physique et fonctionnelle.

Du côté de l'*appareil circulatoire*, les vaisseaux ne subissent pas d'altération, mais on observe souvent une diminution de leur calibre ; quant au cœur, Chiari (1) a constaté, dans un cas, une péricardite avec dégénérescence graisseuse du myocarde ; il y avait dans ce cas une pleurésie concomitante.

Les recherches portant sur le *système nerveux*, tant central que périphérique, n'ont pas encore donné de grands résultats ; c'est là pourtant qu'est l'avenir de la question ; c'est là que l'on trouvera probablement la solution du problème anatomo-pathologique de la sclérodermie, lorsque les procédés d'étude, récemment acquis, auront atteint une plus grande perfection. Verneuil, qui a examiné les filets nerveux de la peau, n'a rien trouvé ; Vieber a constaté une hypertrophie des extrémités nerveuses ; Fœrster et Lagrange, une atrophie de ces prolongements cutanés ; Lagrange a rencontré des cellules embryonnaires dans la gaîne d'enveloppe des filets nerveux, et attribue à la compression l'atrophie de ces derniers.— Quant à la moelle, Chalvet et Luys, dans un cas, l'ont trouvée sclérosée en deux endroits ; Lagrange, Charcot, Pierret, Déjérine, n'ont rien constaté d'anormal dans les centres nerveux ; Duret a observé, dans un cas présenté par Budin (2) à la Société anatomique, une pigmentation exagérée

(1) Chiari, Vierteljahresschrift für dermat und syph.
(2) Budin, Société anatomique, 1873, p. 662.

des cellules des cornes antérieures.— Westphal (1), dans une observation, décrit des indurations nodulaires dans les circonvolutions cérébrales.

Les seuls phénomènes à peu près constants sont donc : l'amincissement de l'épiderme, les modifications de la couche pigmentaire du corps muqueux, l'épaississement du derme et du tissu conjonctif sous-cutané, avec diminution de la graisse dans les mailles du tissu conjonctif. C'est bien là l'aspect d'un processus inflammatoire chronique. « L'inflammation, dit Gerdy, et surtout les inflammations chroniques, resserrent les tissus, les condensent, les raccourcissent, les indurent, les rendent rétractiles. » C'est une cirrhose d'abord superficielle, puis profonde ; mais il s'agirait ici d'une inflammation spéciale, puisque, malgré sa généralisation, elle n'est accompagnée d'aucun trouble fébrile, digestif, respiratoire ou de la sensibilité.

(1) Westphal, Annales de la Charité, Berlin, 1875.

CHAPITRE IV

ÉTIOLOGIE

S'il est encore une question obscure et peu élucidée, c'est bien l'étiologie du sclérème. Evidemment, une maladie aussi curieuse et aussi bien tranchée dans son appareil symptomatique n'a pu être observée sans qu'on cherchât à la rattacher à des causes. Celles admises jusqu'ici sont non seulement banales pour la plupart, mais encore inconstantes et souvent passagères; la pathogénie étant elle-même fort discutée, on ne peut, par l'étude du mode d'application des causes, vérifier l'exactitude de ces dernières. Néanmoins il existe quelques points assez nettement établis qui peuvent servir de jalons pour des recherches ultérieures.

Le *sexe* a évidemment une influence sur la production de la maladie. Pendant quelque temps on a cru que la sclérodermie était propre aux femmes, et Thirial, dans son premier mémoire de 1845, émet cette opinion. Un démenti a été donné à cette assertion trop absolue par les observations de Bouchut, Putégnat, Thirial (1847), etc. Cependant il reste établi ce fait que les hommes sont frappés en bien moindre proportion, et les statistiques sont venues le démontrer : Arning, sur vingt observations, note trois hommes et dix-sept femmes ; Horteloup, six hommes et vingt-sept femmes; Lamache, dans sa thèse, donne une proportion un peu plus considérable, qui porte le rapport au quart environ : sur quarante-six cas, le sexe masculin a été atteint onze fois. Les

deux observations que nous rapportons dans notre travail ont trait à des femmes.

L'*âge* paraît indifférent. Rilliet et Barthez ont observé un cas de sclérodermie chez un enfant de deux ans ; les malades de Forget avaient quinze et vingt et un ans ; celles de Thirial, trente-trois et cinquante ans ; enfin, la personne dont Auzillon (1) rapporte l'histoire était âgée de soixante-treize ans. On a donc observé tous les intermédiaires entre deux et soixante-treize ans (Viaud) ; mais dans le plus grand nombre des cas l'âge des malades a oscillé entre vingt et quarante ans ; la malade de M. Combal était âgée de trente-deux ans.

Les *antécédents*, tant héréditaires que personnels, ne semblent pas jouer un grand rôle ; dans le cas publié par MM. Apolinario et Grasset, le frère et la sœur ont été successivement atteints ; c'est un fait unique dans la science ; les deux jeunes gens étaient lymphatiques et scrofuleux, la jeune fille chlorotique.

La *scrofule* a été indiquée par Putégnat comme cause prédisposante ; la femme qui fait le sujet de notre observation était anémique, et des manifestations scrofuleuses s'étaient produites chez ses enfant.

La *syphilis* a été invoquée dans un cas par Hillairet.

Enfin, Grisolle signale, dans les antécédents de sa malade deux *érysipèles ;* ceci est intéressant et viendrait à l'appui d'une prédisposition spéciale à la réalisation d'altérations cutanées.

Pour en venir à des causes qui ont été mises en avant d'une façon plus directe, nous signalerons les *troubles menstruels*. La menstruation s'est montrée plus abondante en durée et en quantité dans les observations de Thirial, Mirault (d'Angers),

(1) Auzillon, Montpellier médical, 1869, p. 305.

Casanova. Thirial (1) raconte que sa malade guérit quand le flux menstruel eut repris son cours régulier. Dans d'autres observations le début de la maladie a coïncidé avec la suppression des règles, suppression accidentelle ou en rapport avec l'âge critique (Forget, Grisolle). D'autres fois enfin, les malades, bien qu'ayant dépassé la période de la puberté, n'étaient pas encore menstruées. — Ces troubles divers de la fonction utérine, d'ailleurs inconstants, ne nous paraissent pas avoir de rapport pathogénique avec le développement de la sclérodermie ; ils ne sont autre chose que le retentissement souvent précoce de la perturbation apportée à l'ensemble de l'organisme par le même fond morbide qui donne naissance aux altérations cutanées.

L'influence du *rhumatisme* est aussi discutable ; des douleurs dites rhumatismales sont signalées au début de la maladie, dans les cas de Fantonetti, Forget, Arning, Putégnat, Gillette, Nordt, Fiedler, Mirault, Panas, Hébra, Rassmüssen, Ball, Siredey ; on les retrouve très intenses à l'origine des manifestations morbides dans notre observation. Mais est-ce bien là du rhumatisme ? L'hérédité est la plupart du temps muette sur cette diathèse, et les antécédents personnels de malades n'en révèlent aucune trace ; les douleurs ont immédiatement précédé les accidents scléreux et se sont, dans quelques cas, produites pour la première fois à une période avancée de la sclérodermie. Aussi croyons-nous pouvoir rejeter le rhumatisme du cadre étiologique de la maladie, pour ne voir dans les phénomènes observés que des douleurs rhumatoïdes, des manifestations articulaires d'un état général différent. « On ne peut, dit Hallopeau (2), s'arrêter à l'idée d'une affection arthritique, malgré l'existence de douleurs dans les membres et d'arthro-

(1) Thirial, Union méd., art. cit., 1847.
(2) Hallopeau, loc. cit., p. 92.

pathies multiples ; nous ne croyons pas qu'on ait jamais vu d'affection rhumatismale présenter cette tendance destructive et aboutir aussi rapidement à l'atrophie des téguments et du squelette. *Nous ne sommes plus au temps où il suffisait de quelques douleurs articulaires pour faire considérer une affection comme rhumatismale : il est reconnu que beaucoup d'arthropathies n'ont de commun avec le rhumatisme que le siège.* »

Un dernier ordre de causes, auquel on peut raisonnablement rattacher un nombre de cas, est le *refroidissement* sous toutes ses formes. Thirial rapporte qu'une de ses malades séjournait dans un rez-de-chaussée humide; une autre était descendue dans sa cave étant en sueur ; le sujet observé par Bouchut s'était refroidi après avoir contribué à éteindre un incendie ; la malade de Henkel s'était endormie sur l'herbe humide. Des antécédents analogues se retrouvent dans les observations de Gillette, Panas, Ball, Mirault, et dans notre cas. Dufour, au contraire, dans le cas qu'il a observé, n'a pu établir l'étiologie à frigore.

En résumé, de toutes les influences qui ont été signalées, les seules un peu évidentes sont celles du sexe et du refroidissement.

CHAPITRE V

NATURE

On peut dire aujourd'hui, comme à l'époque où Horteloup soutenait sa thèse, que « la pathogénie est la partie la plus difficile et surtout la plus inconnue de la sclérodermie ». En effet, le sclérème n'est évidemment pas une maladie banale de la peau, une dermite primitive, si on admet l'élément inflammatoire ; c'est la manifestation cutanée, ou plutôt périphérique, d'un état général qu'il reste à déterminer ; or, cette détermination est encore difficile dans l'état actuel de la science, et on doit se borner à émettre des hypothèses raisonnées.

Eliminons d'abord l'opinion de Rassmüssen, qui assimile la sclérodermie, au point de vue de sa nature, à l'éléphantiasis ; or, cette dernière maladie est caractérisée par une inflammation chronique du système lymphatique, avec poussées aiguës accompagnées de phénomènes généraux. Rien de semblable dans le sclérème ; en outre, l'épiderme et le derme sont toujours épaissis, et cet épaississement est dû à la présence dans les mailles des tissus d'un liquide coagulable. La sclérodermie, au contraire, présente un amincissement constant de l'épiderme, une diminution habituelle de l'épaisseur du derme, une prolifération et un tassement de ses éléments sans liquide interposé ; on n'observe pas de poussées aiguës successives.

Fiedler croit à une atrophie simple du tissu cellulaire. C'est faux, car dans quelques cas on observe une hypertrophie de la peau, et en outre, les lésions siègent principalement dans le derme.

Auspitz et Fœrster, au contraire, admettent une hypertrophie du chorion et du tissu cellulaire sous-cutané, devenu compacte. Ceci est une constatation anatomo-pathologique, et non une explication pathogénique.

L'hypothèse d'une inflammation est admise par beaucoup d'auteurs : Forget donne à la maladie le nom de chorionitis ; Grisolle en fait un érythème chronique, et déclare que « les mailles du derme avaient été comblées par un léger travail phlegmasique » ; enfin, les anatomo-pathologistes, Verneuil, Lagrange, Hillairet, se rattachent à cette opinion. Evidemment la théorie est discutable ; on a constaté une prolifération des éléments du derme : Lagrange a trouvé des cellules embryonnaires dans la gaîne des nerfs périphériques ; on a vu survenir dans quelques cas, et dans notre observation en particulier, des complications aiguës. Mais, d'un autre côté, combien ne manque-t-il pas de caractères pour voir réaliser le type normal de l'inflammation, sans parler des signes cliniques qui font totalement défaut (rougeur, chaleur, douleur, tuméfaction)? Le cadre anatomo-pathologique de la phlogose n'est pas même rempli : où sont les exsudats, qui jouent un si grand rôle dans les accidents inflammatoires? où sont l'hypérémie et les néoformations vasculaires ? où est la suppuration, qui, si abondante dans les inflammations purulentes, est tellement réduite à la suite des ulcérations de la sclérodermie ? — Enfin, même si l'on admet le caractère inflammatoire des accidents, cela éclaire-t-il sur la nature et la pathogénie de l'affection ? Le point de départ reste encore à établir.

Gintrac émet une opinion peu compromettante, mais qui laisse à désirer au point de vue de la précision : la sclérodermie

serait une altération du derme, qui n'est ni une inflammation ni une altération profonde de la texture cutanée.

Bazin y voit une manifestation de la diathèse fibro-plastique. Cette théorie n'est plus discutable, avec les idées actuelles. Alibert admet une faiblesse radicale et primitive du tissu cellulaire, à laquelle prédispose la scrofule.

La nature rhumatismale du sclérème a été avancée par Lagrange, Verneuil, Besnier. Ces auteurs se basent sur les altérations de la peau et du tissu cellulaire, l'envahissement des petites articulations, l'étiologie supposée rhumatismale de la maladie, enfin les éruptions pemphigoïdes développées au niveau des parties atteintes, et sur lesquelles Verneuil attire spécialement l'attention.

Mais, à côté de ces analogies avec le rhumatisme, que de différences ! Les déformations n'affectent pas le type des déformations rhumatismales; on ne constate pas l'état éburné des surfaces articulaires. La marche de ces deux maladies est bien différente : tandis que dans le rhumatisme les articulations sont atteintes primitivement et les altérations de la peau ne sont que secondaires et accessoires, ici les lésions cutanées sont essentielles, les manifestations articulaires inconstantes, les déformations consécutives à la rétraction de la peau ; la sclérodermie, en un mot, s'étend de la périphérie vers les parties profondes, à l'inverse du rhumatisme, qui débute par la profondeur. Quant aux antécédents rhumatismaux, nous avons vu, au chapitre de l'étiologie, ce qu'il faut en penser. Enfin, le pemphigus de la sclérodermie diffère du pemphigus arthritique; ce dernier atteint les muqueuses de la bouche, du pharynx, du vagin ; il est douloureux, se généralise rapidement et affecte la forme circulaire (Bazin) ; dans la sclérodermie on observe, au contraire, des bulles pemphigoïdes isolées et indolores.

L'origine de la sclérodermie doit être recherchée dans le

système nerveux ; lui seul peu présider à une telle généralisation et tient sous sa dépendance les divers tissus envahis. Mais les attributions du système nerveux sont multiples, et il reste à se demander de quelle manière il engendre la maladie.

Horteloup conclut à un spasme de la peau dû à une altération des nerfs : « Si, dit-il, les fibres musculaires des canaux vasculaires, en se contractant, diminuent assez leur volume pour empêcher la circulation du sang, nous pouvons admettre que dans le derme ces fibres de même nature peuvent se contracter pour produire une véritable rétraction. »

On peut opposer à cette théorie, d'ailleurs fort subtile, admise par Valleix et Hillairet, d'excellentes raisons ; d'abord elle s'applique seulement aux cas où la peau seule est intéressée ; de plus, si elle était vraie, il est évident que les parties de la surface des corps les plus riches en fibres musculaires, le dartos en particulier, devraient être particulièrement affectées ; or, les organes génitaux sont rarement atteints par la sclérodermie. Enfin, la transpiration et les autres sécrétions de la peau devraient dans tous les cas être profondément modifiées, à cause de la présence des muscles lisses affectés aux glandes cutanées ; or, les modifications sécrétoires sont, nous l'avons vu, l'exception.

A cette théorie tout hypothétique nous préférons l'idée rationnelle et plus généralement admise de *troubles trophiques* sous la dépendance d'une altération du système nerveux. Ball, Hallopeau, Charcot, Coliez, Emminghaus, s'y rattachent. L'intervention nerveuse est prouvée par les analogies que présente la sclérodermie avec la névrite traumatique : éruptions érythémateuses, vésico-pustules, taches pigmentaires, gangrène, inflammation chronique et ankylose des articulations, atrophie osseuse sans nécrose ni suppuration.

Les mêmes lésions s'observent dans l'ataxie locomotrice, le zona, l'hémiplégie, sur la nature desquels il n'y a plus de

discussion possible. La symétrie des lésions vient à l'appui d'une altération nerveuse centrale. Le sexe féminin, qui forme presque tout le bilan de la sclérodermie, est plus prédisposé aux affections nerveuses. Enfin, le froid, qui est signalé à l'origine de cas nombreux, peut à lui seul produire les affections spinales.

Mais comment le système nerveux agit-il sur la nutrition des tissus? Ici deux théories sont en présence : la théorie vaso-motrice de Claude Bernard et la théorie des nerfs trophiques.

Claude Bernard admet que les éléments anatomiques font leurs échanges nutritifs dans la lymphe qui les entoure en vertu d'affinités chimiques; le système nerveux n'agit que par l'intermédiaire des vaso-moteurs, en augmentant ou diminuant la quantité de sang ou des matériaux nutritifs qui se rendent aux tissus. Hallopeau et Vulpian se rendent à cette opinion, et admettent dans l'espèce que la sclérodermie est due à une contraction spasmodique des fibres musculaires des artères et des veines sous une influence vaso-motrice. Gamberini conclut, dans un même ordre d'idées, à une altération qualitative et quantitative de la circulation périphérique, d'où nutrition insuffisante. Cette théorie a l'avantage d'être d'accord avec l'explication donnée par M. Raynaud de l'asphyxie locale et de la gangrène des extrémités, et de compléter l'analogie que nous croyons devoir établir entre ces actes morbides et la sclérodermie; mais elle ne suffit malheureusement pas pour expliquer la nature de cette dernière ; comment interpréter, en effet, avec un simple rétrécissement vasculaire, les troubles irritatifs et la prolifération des éléments du derme ?

M. Vidal, pour tourner la difficulté, considère une première période vaso-motrice, puis une période trophonévro-

tique ; mais alors il reste à se demander comment et pourquoi cette succession de périodes.

La théorie des *nerfs trophiques*, qui jouit aujourd'hui de la plus grande faveur, met la nutrition tout entière sous la dépendance du système nerveux, qui la régularise et la perfectionne ; si donc le système nerveux est lésé en un point quelconque, il se produit des troubles trophiques périphériques dans tout le domaine de la partie lésée. Romberg, Samuel (1860), Bœrensprung, Brown Sequart, Charcot, Arnezan, Onimus, qui ont développé cette théorie, s'accordent sur l'existence des nerfs trophiques, « qu'il faudrait inventer s'ils n'existaient pas (Duchenne) », mais diffèrent dans le détail ; ainsi Samuel admet des conducteurs spéciaux, distincts des nerfs sensitifs et moteurs, chargés de veiller à la nutrition des tissus ; tandis que Vulpian, Philipeau, Onimus, Mayet, Charcot, accordent le pouvoir trophique à tous les divers faisceaux d'un nerf quelconque. Nous tenons à reproduire le raisonnement de ces derniers, développé par Charcot d'une façon très claire :

« Les irritations pathologiques, développées sur un nerf sensitif ou moteur à son origine ou sur un point de son trajet, retentissent dans le sens centrifuge jusqu'à l'extrémité du filet nerveux ; ainsi un certain nombre de troubles trophiques consécutifs aux lésions du système nerveux trouveront peut-être leur explication sans qu'il soit nécessaire d'avoir recours à la théorie des nerfs trophiques proprement dits. »

La théorie du système nerveux trophique peut être parfaitement appliquée à la sclérodermie, dont elle explique toutes les altérations : l'hyperplasie par irritation nerveuse, les éruptions par déviation nutritive, l'affaiblissement par dénutrition générale, etc. Elle rend compte aussi des analogies qui la rapprochent de la trophonévrose faciale et la gangrène

symétrique, altérations trophiques qui rentrent dans le même cadre pathogénique.

Reste une question délicate : c'est de déterminer le point de départ de la maladie. La lésion siège-t-elle dans le système nerveux central ou dans le système nerveux périphérique ? Le problème n'a pas encore reçu de solution. La généralisation en surface, l'atteinte portée successivement aux téguments, aux muscles, aux articulations, permettraient de penser à une altération centrale ; mais les diverses myélites, aujourd'hui bien connues, ne s'accompagnent habituellement pas de sclérodermie ; de plus, à part une pigmentation des cellules des cornes antérieures, on n'a pas observé de lésions de la moelle dans cette maladie; et d'un autre côté, Lagrange a constaté un certain degré d'inflammation du côté des nerfs périphériques. Nous nous bornons à signaler ces données, en réservant les conclusions.

CHAPITRE VI

TRAITEMENT

La thérapeutique de la sclérodermie se ressent de l'insuffisance des notions étiologiques et pathogéniques. Et pourtant divers traitements ont été mis en usage ; chaque auteur a essayé un remède d'accord avec sa théorie, et l'échec de la médication est venu prouver, dans presque tous les cas, la fausseté des idées ayant cours sur la nature de la sclérodermie. C'est ainsi que les antiphlogistiques ont été mis en avant par les partisans de l'inflammation ; les émissions sanguines ont paru donner quelques résultats dans les cas de Curzio, Thirial, Forget ; mais dans tous les autres cas où on les a employées, l'effet a été nul, et dans quelques observations, préjudiciable. Ce n'est pas une raison pour condamner ce moyen d'une façon absolue ; on peut le mettre en usage dans quelques circonstances, au début de la maladie et quand la phlogose domine ; mais plus tard, et surtout à la période de cachexie, il est formellement contre-indiqué. C'est dire que, dans la sclérodermie comme dans les autres maladies, le traitement repose sur les indications.

Quelle que soit la théorie, la nutrition est toujours profondément déviée, et en outre il existe souvent des manifestations d'états généraux concomitants qui, cause ou effet, contribuent à la déchéance organique.

Les indications en présence desquelles on se trouve sont donc les suivantes :

1° Combattre les complications ;

2° Rétablir la nutrition déviée.

Si donc le sujet atteint présente des manifestations anémiques ou chlorotiques, de l'aménorrhée, des accidents scrofuleux, syphilitiques, rhumatismaux, qui compliqueraient la situation, il faut, avant de songer à modifier l'état de la peau, s'adresser à ces états morbides et les traiter par des moyens appropriés.

Quant aux agents susceptibles de combattre l'acte morbide qui fait le sujet de notre étude, leur nombre et les critiques auxquelles ils ont tous donné lieu sont un sûr garant de leur non spécificité.

L'iodure de potassium a été préconisé par Grisolle, et employé dans beaucoup de cas; Follin, Pla, Fournier et bien d'autres n'en ont obtenu aucun résultat.

Un autre altérant qui a été vanté est le *mercure* : on l'a employé à l'intérieur, et à l'extérieur sous forme de frictions (Arning) ; Curzio a obtenu un succès en combinant le mercure avec la saignée et les *bains de vapeur*.

Ces derniers ont été mis en usage par Fantonetti, Forget, Hillairet ; d'autres *diaphorétiques* ont été employés par Alibert, des *purgatifs* par Fantonetti, des *diurétiques* par Alibert et Rodet.

A côté des divers moyens éliminateurs nous citerons : le *sulfate de quinine* associé à l'*opium*, qui a donné des succès à Heusinger et Marrotte ; les *frictions narcotiques*, avantageusement employées dans quelques cas accompagnés de douleur ; les *vésicatoires* (Rodet). L'*hydrothérapie* et le *massage* (Hillairet) ont été conseillés ; les bains au sulfate de fer ont été employés par Gillette.

L'usage interne des *eaux minérales alcalines* n'a donné

aucun résultat ; nous n'en dirons pas de même des *bains alcalins*, qui ont toujours produit au moins des améliorations passagères. Les *bains sulfureux* pris à la station, Luchon, par exemple (Dufour), ont, dans un cas, rendu la peau plus souple et moins tendue, mais ont provoqué des poussées pemphigoïdes ; dans notre observation les eaux des Fumades n'ont amené aucun bénéfice, pas plus que les eaux de Lamalou et de Balaruc.

L'électricité, sous forme de courants continus, est peut-être appelée à donner de meilleurs effets ; Horteloup, qui l'a employée des premiers, rapporte qu'après chaque séance, la peau devenait très rouge, très vasculaire, et paraissait moins dure et un peu plus extensible ; Panas et Natalis Guillot en ont obtenu quelques avantages; Armaingaud, de Bordeaux, et Schwimmer citent de véritables cures à la suite de son emploi.

Enfin, quand les divers moyens signalés ne donnent aucun résultat, on peut, dans le cas où la gêne locale est trop intense, recourir aux procédés chirurgicaux et pratiquer des *incisions* dans les points où la peau est le plus tendre (Follin, Mirault d'Angers) ; l'*amputation* des phalanges est indiquée quand il existe des ulcérations profondes de ces organes avec nécroses véritables (Mirault). Hillairet et Follin font remarquer qu'après ces opérations la cicatrisation a été lente et difficile à obtenir.

En résumé, lorsqu'on se trouve en présence d'un malade atteint de sclérodermie, les moyens les plus rationnels à mettre d'emblée en usage, sans parler du traitement de l'affection, sont : l'iodure de potassium, les toniques, les bains alcalins et l'électricité. Malheureusement, malgré l'emploi des agents qui paraissent le mieux indiqués, les guérisons sont rares, et l'on peut conclure avec Gillette : « Les traitements employés ont été des plus variables ; mais, énergiques ou expectans, ils sont arrivés à peu près au même résultat, c'est-

à-dire à la persistance du sclérème, ou à une guérison tellement lente qu'on ne saurait dire sous quelle influence elle s'est établie. »

CONCLUSIONS

La sclérodermie est une maladie rare, chronique, générale ou partielle, éminemment caractérisée par le retrait et l'induration de la peau.

Bien connue au point de vue clinique, il règne encore une grande obscurité sur ses causes et sa nature. Il semble qu'on peut la rattacher à une affection du système nerveux et qu'elle doive rentrer dans un groupe morbide qui comprendrait aussi la trophonévrose faciale et l'asphyxie locale ou gangrène symétrique des extrémités.

Vu,
Le Président-Censeur,
DUPRÉ.

Vu bon à imprimer,
Le Doyen,
CASTAN.

Permis d'imprimer,
Le Recteur de l'Académie,
G. CHANCEL.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

LISTE DES PRINCIPAUX OUVRAGES PUBLIÉS SUR LA MATIÈRE

ZACUTUS LUSITANUS. — Praxis medica admiranda, edit. Amst.,
— lib. III, obs. c, p. 119. 1634.

DIEMERBROECK. — Anatomes, lib. VIII, cap. I, de Nervis, p. 502.
— 1672.

CURZIO. — Lettre adressée à l'abbé Nollet. 1755.

LORRY. — De morbis cutaneis. 1777.

HENKEL. — Handbuch f. Erkentniss. 1809. — Arch. gén. de méd.
— t. IV. 1854.

FANTONETTI. — Ephémérides des sc. méd. 1836.

THIRIAL. — Journal de médecine de Trousseau, mai et juin, t. III,
— p. 137. 1845.

GRISOLLE. — Gazette des hôpitaux du 29 avril 1847.

FORGET. — Mémoire sur le chorionitis ou la sclérosténose cutanée.
— (Revue méd. chir., t. II, p. 16. 1847.)

GINTRAC. — Note sur la sclérodermie. (Revue méd. chir., t. II,
— p. 263. 1847.)

PUTÉGNAT. — Sur le chorionitis ou la sclérosténose de la peau.
— (Revue méd. chir., t. II, p. 267. 1847.)

BOUCHUT. — Gazette médicale du 25 septembre 1847.

THIRIAL. — Union médicale, p. 422, 430 et 614. 1847.

RILLIET. — Revue méd. chir., 1848.

RAVEL. — Journal des connaissances méd. chir., p. 185. 1848.

ADDISON. — On the heloïd of Alibert and on the true heloïd, med.
— chir. transaction, t. 37, p. 38. 1854.

GILLETTE. — Du sclérème simple. (Arch. de méd., 5e série, t. IV,
— p. 637. Juillet 1854.)

HUGO FIEDLER. — Atrophie des Zellgewebes, etc. (Deutsche klinik,
— n° 34. 1855.)

M. Donnel. — Dublin hospital. gaz., février 1855.
Corradi. — Bulletino delle scienze mediche di Bologna, janvier
— 1857.
Roger. — Union méd., n° 27. 1860.
Arning. — Beitræge zur Lehre vom Med. Zeitschrift, Bd II, s. 186.
Lasègue. — Arch. de méd., 5e série, t. XXVIII, p. 721, 1861.
Nordt. — Uber das einsache Sklerod. (Arch. pathol. anat.
— t. XXII. 1861.)
Bazin. — Leçons sur les affections cutanées artif. et les difformités
— de la peau, publiées par Guérard. p. 355. 1862.
Fœrster. — Zur Pathol. anat. des Sclerodermader Haut bei Erwach-
— senen (Würzburger med. Zeitschrift, Bd. II, S. 294.)
Verneuil. — Gazette hebdomadaire, p. 113. 1863.
Auspitz. — Journal de méd. de Vienne. 1864. — Gaz. hebd. de
— Paris, p. 230. 1er avril 1855.
Villemin. — Gazette hebdomadaire. 1864.
Horteloup. — Thèse de Paris. 1865.
Heussinger. — Archiven f. Pathol. anat., t. XXII. lib. III. — Arch.
— méd. 1866.
Rassmussen. — Hospitals Tidende. 1867. — Arch. med. p. 315.
— 1868.
Auzillon. — Montpellier médical p. 305. 1869.
Rodet. — Lyon médical, p. 32. 1870.
Ball. — Société de biologie, p. 43. 1871.
Charcot. — Société de biologie, p. 63. 1871.
Dufour et Vulpian. — Société de biologie, p. 179. 1871. — P. 85.
— 1872.
Emminghaus. — Deutsches Archiv für klinische medica, vol. XI,
— 1re partie. 1872. — Revue sc. méd., t. II, p. 151.
Hallopeau. — Société de biologie. 7 décembre 1872.
Hillairet. — Annales de dermatol. et de syphiligr., p. 322. 1872.
Lépine. — Société de biologie, p. 146.1873. — Gaz. Med. de Paris.
— 12 avril 1873.
Ball et Liouville. — Société de biologie. 13 décembre 1873.
Neumann. — Lehrbuch der Hautkrankheiten, 2me edit. 1873.
Budin. — Soc. Anat., p. 662. 1873.
Coliez. — Thèse de Paris. 1873.
Hébra. — Malad. de la peau, trad. par Doyon, 1874.
Lagrange. — Thèse de Paris. 1874.

Laurens. — Thèse de Montpellier. 1875.
Viaud. — Sclérème des adultes. (Thèse de Paris, n° 87. 1876.)
Lamache. — De la sclérodermie. (Thèse de Montpellier. 1876.)
Hardy. — Gazette des hôpitaux, p. 216, 242. 1877.
Vidal. — Soc. méd. des hôp. 1875. — Gaz. méd. de Paris. 1877.
— — Gaz. des hôp. 10 octobre 1878.
Hillairet. — Progrès médical, p. 793, 858. 1878.
Grasset et Appolinario. — Montpellier méd., p. 1. 1878.
Grasset. — Gaz. hebd. de Montpellier, n° 38, p. 602. 1879.
Ball. — Dictionnaire encyclopédique.
Leroy. — Thèse d'agrégation. 1883.
Eulenburg. — Revue des sc. méd., t. XXII, p. 191. 1884
Grasset. — Maladies nerveuses, 1886.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette École, de mes chers Condisciples, et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux n'y verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères

Que les hommes m'accordent leur estime, si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères, si j'y manque !